

PRONOSTIC DU SYNDROME NÉPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DE L'ENFANT

(à propos de 110 observations)

Travail de la Clinique Médicale Infantile (Professeur Bernheim)
et des services de pédiatrie (Professeur Jeune et Professeur Monnet).

THÈSE

Pour le Doctorat de l'Université de Lyon

Section de Médecine

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté mixte
de Médecine et de Pharmacie de Lyon

le 20 Octobre 1961

PAR

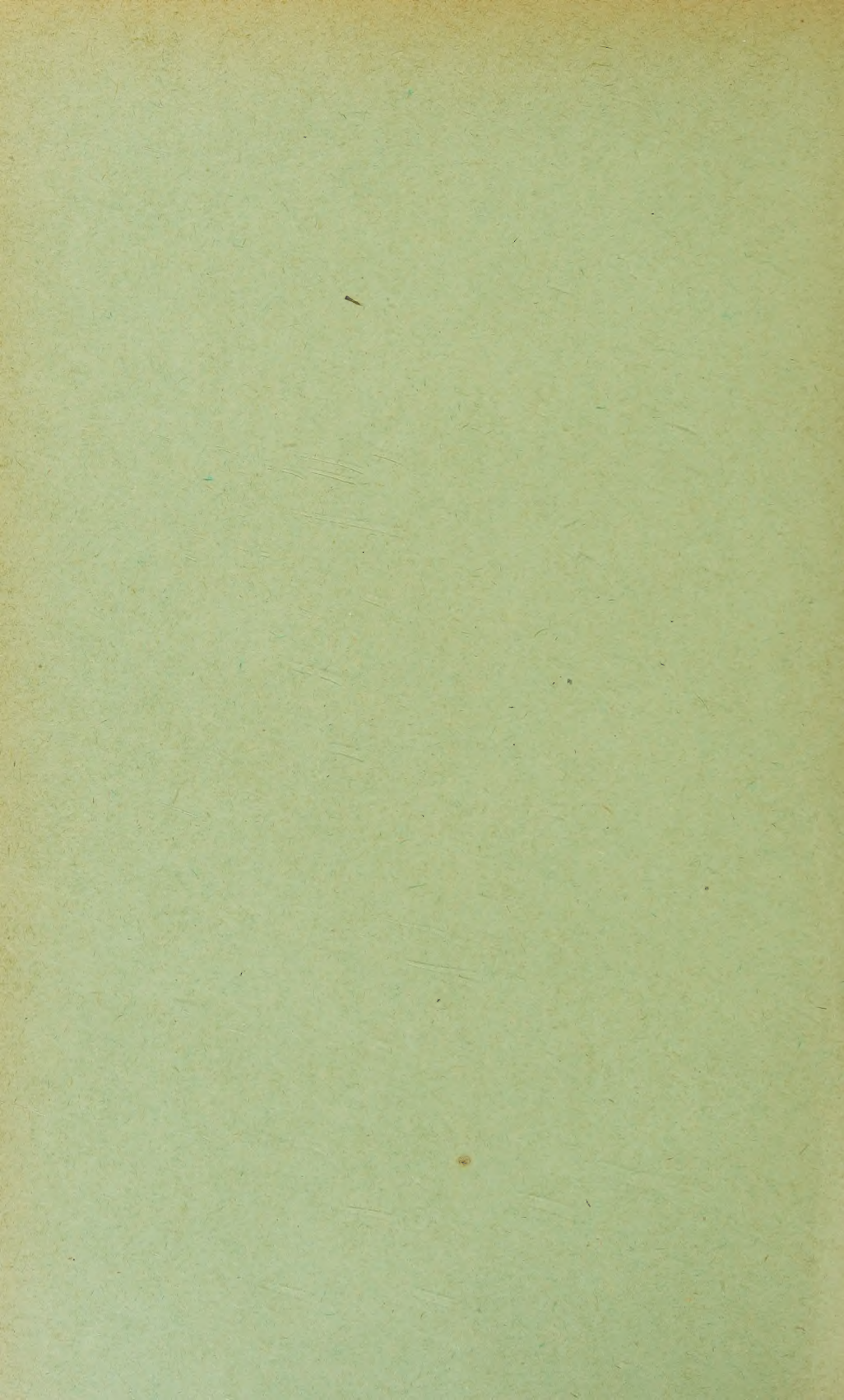
MATTA Khalil

Ex-Interne des Hôpitaux de la Région Sanitaire de Dijon
né le 18 Août 1931 à Bhamdoun-Gare (LIBAN)



Jean POLGE
Imprimeur
6 bis, Rue Janin
LYON

1961



**PRONOSTIC DU SYNDROME NÉPHROTIQUE IDIOPATHIQUE
DE L'ENFANT**

(à propos de 110 observations)

PRONOSTIC DU SYNDROME NÉPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DE L'ENFANT

(à propos de 110 observations)

Travail de la Clinique Médicale Infantile (Professeur Bernheim)
et des services de pédiatrie (Professeur Jeune et Professeur Monnet).

THÈSE

Pour le Doctorat de l'Université de Lyon

Section de Médecine

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté mixte
de Médecine et de Pharmacie de Lyon

le 20 Octobre 1961

PAR

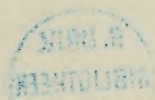
MATTA Khalil

Ex-Interne des Hôpitaux de la Région Sanitaire de Dijon
né le 18 Août 1931 à Bhamdoun-Gare (LIBAN)



Jean POLGE
Imprimeur
6 bis, Rue Janin
LYON

1961



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

M. J. LEPINE : Doyen Honoraire M. H. HERMANN : Doyen Correspondant de l'Institut
M. M. LEVRAT : Assesseur

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT,
MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY

PROFESSEURS

MM.	
HERMANN	Physiologie
CIBERT	Clinique Urologique
PONTHUS (déta- ché à Beyrouth)	
DECHAUME	Physique biologique, radiologie, physiothérapie
ROCHET	Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale
CHAMBON	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
WERTHEIMER	Chimie organique et toxicologie
P.-RAVAULT	Clinique chirurgicale B
FROMENT	Clinique médicale B
CROIZAT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
ENSELME	Clinique médicale C
MALLET-GUY	Chimie biologique et médicale
GUILLEMINET	Clinique chirurgicale A
REVOL	Clinique de chirurgie orthopédique et de chirurgie infantile
POLLOSSON	Pharmacie galénique et matière médicale
PIGEAUD	Clinique gynécologique
BOURRET	Clinique obstétricale
LEVRAT	Médecine du travail
SOHIER	Clinique médicale A
DUCLOS	Hygiène et action sanitaire et sociale
BERNHEIM	Clinique stomatologique
JOURDAN	Clinique médicale infantile et hygiène du 1er âge
NETIEN	Biologie médicale et pharmacodynamie
BERTRAND	Botanique et cryptogamie
BADINAND	Clinique chirurgicale C
DREVON	Chimie analytique pharmaceutique
ROCHE	Pharmacie chimique et Pharmacologie
COUDERT	Médecine légale et déontologie
MOUNIER-KUHN	Parasitologie et pathologie exotique
PAUFIEUE	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et audio-phonologie
THIERS	Clinique ophtalmologique
BRUN	Clinique de dermatologie, syphillographie et allergologie
CREYSEL Jean	Clinique de pneumo-phthisiologie
DARGENT	Clinique traumatologique des membres
GUICHARD	Cancérologie
GIRARD Paul	Anatomie pathologique
LATARJET	Pathologie générale et expérimentale
PEYCELON	Anatomie
GIRARD Marcel	Pathologie chirurgicale
VACHON	Thérapeutique
GALY	Pathologie médicale
KEHL	Physio-pathologie des voies respiratoires
PAPILLON	Histologie et embryologie
JEUNE	Radiologie
GONIN	Clinique des maladies infectieuses
MONNET	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
	Bactériologie

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL

M. BERGER Physique nucléaire appliquée à la médecine
DORCHE J. Technologie pharmaceutique

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

MM.		
BANSSILLON	Obstétrique	BERTOYE A. Bactériologie
ROMAN	Parasitologie	CIER J.F. Physiologie
PERROT L.	Chimie org., toxicologie	CHATONNET J. Physiologie
		CIER A. Pharm. chim., Pharmacol.

MAITRES DE CONFÉRENCES-AGRÉGÉS

MM.		
FEROLDI J.	Anatomie Pathologique	DUMONT L.-P. Histologie
CREYSEL R.	Chimie biologique	THIVOLET J. Hygiène
DUROUX E.	Anatomie	GARIN J.-P. Parasitologie
BRETTE R.	Thérapeutique	MORET R. Physique
		ODDOUX L. Botanique et Cryptogamie

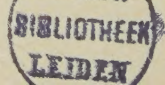
AGRÉGÉS EN EXERCICE

LECURE	ch. d'enseig.	Neuro-chirurgie	FREIDEL Ch.	Stomatologie
MATHIEU J.	—	Obstétrique	PLAUCHU M.	Médecine générale
MARION J.	—	Orthopédie	TRAEGER J.	Médecine générale
PONT M.	ch. d'enseig.	Propédeutique médic.	DEVIC M.	Pathologie médicale
VIGNON G.	—	Pathologie médicale	COLIN M.	Médecine légale
REVOL L.	—	Pathologie médicale	GUYOTAT J.	Neurologie
JAUBERT de	—		DUMONT M.	Obstétrique
BEAUJEU	—	Pathologie chirurgic.	DURAND L.-N.	Urologie
GUILLEMIN G.	—	Propédeutique chir.	DESPIERRES	Médecine générale
BURTHAULT	—	Obstétrique	de MOURGUES	Chirurgie générale
FRANÇOIS R.	—	Pédiatrie, Puéricult.	FRANCILLON	Chirurgie générale
GUINET P.	—	Médecine générale	SAUBIER E.	Chirurgie générale
SAUTOT J.	—	Pathologie chirurgic.	COLOMB D.	Dermatologie
MARION P.	—	Chirurgie générale	TOLOT F.	Médecine du travail
MICHAUD P.	—	Chirurgie générale	SCHOTT B.	Neurologie Psychiatrie
GIGNOUX M.	—	O.R.L.	BONAMOUR G.	Ophtalmologie

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. BERNHEIM, Président, JEUNE, MONNET, FRANÇOIS

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A MON PERE ET A MA MERE

En témoignage de ma très grande reconnaissance et de mon affection.

Leur bonté et leur dévouement ont été le meilleur soutien moral durant les longues années de mes études.

Leur vie restera pour moi le plus bel exemple d'amour et de sacrifice. Que ce modeste travail les réconforte des longues années de séparation et leur assure mon très filial respect.

A MON FRERE GABRIEL

*Maître de Conférences agrégé d'hydraulique
à l'Ecole d'Ingénieurs de l'Université Américaine de Beyrouth*

En témoignage de mon admiration.

A TOUS MES FRERES ET A MA SŒUR

A MA FEMME

En témoignage de mon amour.

A MES ENFANTS RIAD, NADIA ET ISABELLE

A MON ONCLE LE DOCTEUR E. KARAM
Chef de Laboratoire de Microbiologie à Beyrouth

En témoignage de mon affection.

A MES BEAUX-PARENTS

A MON BEAU-FRERE, A MA BELLE-SŒUR ET A MA NIECE

A TOUS LES MIENS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. BERNHEIM

*Professeur de Clinique Médicale Infantile et Hygiène
du premier âge*

Au cours de quatre années consécutives, nous avons eu l'honneur de travailler dans son service.

Son grand sens clinique, son immense expérience ont été pour nous des sources d'enseignement précieux. L'atmosphère cordiale de son service nous est particulièrement agréable. Sa renommée mondiale et les nombreux pédiatres étrangers qui viennent le voir font que nous nous sentons privilégié d'avoir pu faire nos études à Lyon et avoir pu suivre ensuite son service et ses conseils pendant nos années de spécialité.

Nous sommes persuadé que ce seul titre nous aidera dans notre avenir professionnel.

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre jury.

Qu'il veuille bien accepter le témoignage de notre respectueuse gratitude et l'assurance de notre profonde reconnaissance.

A NOS MAITRES ET JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. JEUNE

Professeur de Clinique des Maladies Infectieuses

Les quelques mois passés à son contact à l'Hôpital Debrousse nous laisseront un souvenir inoubliable. Au cours de chaque visite nous avons été impressionné par l'étendue de ses connaissances, la rapidité et la précision de son jugement. Son enseignement brillant, sa rigueur, son honnêteté scientifique, sa profonde humanité, font de lui un maître admiré.

Sa renommée à l'étranger est immense et beaucoup de pédiatres français et étrangers suivent son école. Leur souhait est de le voir participer à tous les Congrès de pédiatrie et de l'entendre.

Nous avons eu la chance inouïe de suivre son enseignement, de l'écouter à l'hôpital et dans les différentes réunions de la Société Française de Pédiatrie.

Nous le remercions vivement d'avoir accepté d'être notre juge.

Qu'il trouve ici l'expression de notre dévouement et de notre respectueux attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR MONNET

Professeur de Bactériologie

Il nous a accueilli dans son service avec une grande bienveillance et a mis à notre disposition ses dossiers qui nous ont permis de mener ce travail.

Nous le remercions d'avoir accepté d'être membre de notre jury.

Qu'il soit assuré de notre respectueuse gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. FRANÇOIS

C'est lui qui nous a orienté dans le choix du sujet de cette thèse et nous a beaucoup aidé pour la réaliser.

Nous admirons son dynamisme, son intelligence et ses capacités de travail. Il est très connu des pédiatres étrangers.

Pendant les années passées à son contact à la Clinique Médicale Infantile nous avons pu bénéficier de l'étendue de ses connaissances et de ses conseils.

Il sait apporter dans ses relations une gentillesse et une compréhension précieuses.

Nous tenons à le remercier de la bienveillance dont il a fait preuve à notre égard et souhaitons l'entendre dans un prochain Congrès de Pédiatrie à Beyrouth.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre profond attachement.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HERMANN

Doyen de la Faculté de Médecine de Lyon

Professeur de Physiologie

La richesse de sa science et le souci de la recherche font de lui un homme admiré.

Son amour de la physiologie et de son laboratoire est immense.

Nous avons vu en lui l'homme droit, méthodique, humain, dont les vertus et les principes seront un but dans notre carrière.

Qu'il soit assuré de notre admiration profonde et de notre respectueux dévouement.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR M. FLATTOT

Nous sommes venu à vous ignorant tout de la médecine infantile.

Pendant deux années d'internat passées dans votre service, patiemment jour après jour, vous nous l'avez enseignée. Indulgent pour nos erreurs, vous avez inspiré notre orientation pédiatrique. Vous avez su rendre facile l'abord d'une spécialité belle et difficile. Votre puissance de travail reste pour nous un modèle difficile à approcher.

Veuillez trouver ici le témoignage le plus sincère de gratitude et de respectueuse affection.

AU DOCTEUR PERRIN

Chirurgien du Centre Hospitalier de Chalon/s/Saône

En souvenir d'un semestre d'internat dans son service.

Qu'il soit assuré de notre profond attachement.

AUX DOCTEURS

VACHEY, BLANC, BRIAND, ISAL, QUENTIN, NOVARINA

Notre dévouement.

AU DOCTEUR GUIGNON

Directeur du Centre de Transfusion de Chalon/s/Saône

Toutes nos amitiés.

A M. BRIOTET

Directeur du Centre Hospitalier de Chalon/s/Saône

Tous nos remerciements.

AU DOCTEUR LARBRE

Médecin des Hôpitaux de Lyon

Nous avons eu la chance de suivre son enseignement précieux pendant six mois. Nous avons vu en lui un brillant clinicien méthodique et clair.

Nous lui exprimons toute notre gratitude et nous l'assurons de notre respectueux dévouement.

A TOUS LES MEDECINS ET ANCIENS MEDECINS
DE LA CLINIQUE MEDICALE INFANTILE

DOCTEURS BETHENOD, LOAEC, GILLY, GERMAIN, BERTRAND,
M^{lle} LEVY, VERNEY, M^{me} FREYCON, M^{me} RIEDWEG,
M. FREYCON, HERMIER, HUMBERT, FOURNIER,
SCHERRER, FREDERICH.

Nous les remercions et nous leur assurons
notre amitié et notre attachement.

Nous tenons ici à témoigner toute notre reconnaissance envers nos Maîtres français de la Faculté et de l'Hôpital. Nous avons pu, à leur contact, apprécier une médecine humaine et nous nous efforcerons d'être digne de leur enseignement et de leur exemple.

A SON EXCELLENCE LE MINISTRE DE LA SANTÉ PUBLIQUE DU LIBAN

MONSIEUR PIERRE GEMAYEL

C'est le grand promoteur de la future exécution du projet de la Sécurité Sociale au Liban. Elle sera sûrement accueillie avec soulagement et joie par tous les médecins et tout le peuple Libanais.

Tous nos respects.

AU DOCTEUR ANOUTI

Directeur de la Santé Publique du Liban

Nos hommages et nos respects.

AU DOCTEUR PONTTHUS

*Professeur de Physique Biologique
à la Faculté Française de Médecine de Beyrouth*

Notre attachement.

AU PÈRE de JERFANION

Recteur de l'Université St-Joseph de Beyrouth

Nos respects.

AU DOCTEUR NACHMANN

Professeur de Pédiatrie à l'Université Américaine de Beyrouth

Nos hommages.

AU DOCTEUR E. MEJDALANI

AUX DOCTEURS IDRIS, FIRZLI, FEGHALI, B. SAAD

Notre dévouement.

AUX DOCTEURS SINNO, ISSA, ZOGHBI, BASSILA, BARAKÉ,
CHATILA, GHOSN, REFET

Nos amitiés.

AU PÈRE KORTOBAOUI

*Fondateur du premier Centre de poliomyélite
au Liban et dans le Moyen-Orient*

Toute notre gratitude et tous nos respects.

A NOS AMIS LIBANAIS
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE LYON

Espérant les retrouver et coopérer avec eux
dans notre patrie.

AU DIRECTEUR ET A TOUS LES PROFESSEURS
DU COLLEGE DE LA SAGESSE DE BEYROUTH

qui ont assuré notre enseignement secondaire.

A M^{me} C. TASSANI

qui nous a entouré de son affection et de son
dévouement.

A TOUS NOS AMIS

INTRODUCTION

Nous avons voulu essentiellement dans ce travail rassembler les observations de syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant des services de pédiatrie des hôpitaux de Lyon, entre 1951 et 1961, et essayer d'en tirer quelques conclusions concernant l'étiologie, la thérapeutique et le pronostic immédiat et lointain de ce syndrome.

Ces dernières années de nombreux travaux se sont consacrés au syndrome néphrotique de l'enfant. La biologie et l'anatomie pathologique ont été mieux précisées. La thérapeutique actuelle par la corticothérapie a suscité de nombreuses discussions quant au pronostic. Or, en matière de néphrose, c'est l'avenir de l'enfant qui est important. En effet, la thérapeutique actuelle possède suffisamment de ressources pour que soit surmontée la poussée initiale.

Après un bref rappel histologique nous exposerons les circonstances étiologiques du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant, les récentes données de la ponction biopsie et biopsie rénale, la symptomatologie, les données physiopathologiques et biologiques. Enfin nous parlerons plus longuement des complications, de la thérapeutique et du pronostic immédiat et lointain en fonction de cette dernière.

HISTORIQUE

En 1903 MULLER crée le terme de néphrose, affection dégénérative du rein, par opposition à la néphrite, affection inflammatoire. Il divise l'ancien mal de Bright en deux :

— d'une part le tableau clinique œdémateux avec anatomiquement le gros rein blanc,

— d'autre part le tableau clinique azotémique et hypertensif avec le petit rein rouge.

En 1914 VOLHARD et FAHR notèrent à l'autopsie de malades ayant présenté de grands œdèmes et une albuminurie une infiltration lipoïdique des tubes et proposèrent le nom de néphrose lipoïdique. Ils décrivent des néphroses albumineuses, nécrotiques, graisseuses, lipoïdiques, amyloïdes.

Pour la première fois se trouve donc individualisée la néphrose lipoïdique comme une affection rénale caractérisée par des œdèmes chroniques, une albuminurie considérable, la présence de corps biréfringents dans les urines, une infiltration graisseuse des tubes du rein.

EPSTEIN à la même époque décrit le syndrome humoral de cette affection. Il considère la néphrose comme étant d'origine thyroïdienne et préconise le traitement par les extraits thyroïdiens et un régime hypercarné.

Les travaux se sont tellement multipliés actuellement qu'il devient impossible de tous les citer.

Parmi la multitude des publications modernes, citons celles d'ABRAMI BARD, PASTEUR-VALLERY-RADOT, HAMBURGER, RAVALT, TRAEGER chez l'adulte. En pédiatrie, de nombreux auteurs s'intéressent à la question: DEBRÉ, PEHU, BERNHEIM, JEUNE, ROYER, FRANÇOIS, FANCONI, de TONI.

Les constatations anatomo-pathologiques au microscope optique et électronique jointes aux biopsies rénales et ponction-biopsie et aux constatations expérimentales comme celles de la création de néphropathies par sérum néphrotoxique, comme le réalise MASUJI, posent de nouveaux problèmes pathogéniques.

Il semble donc préférable de parler de syndrome néphrotique.

CHAPITRE PREMIER

ETIOLOGIE

LE SYNDROME NEPHROTIQUE

Définition

On définit sous le nom de syndrome néphrotique l'association d'œdèmes plus ou moins généralisés, d'une albuminurie massive, d'une hypoprotidémie, d'une hyperlipidémie avec ou sans hématurie microscopique, hypertension artérielle et rétention azotée.

Tous les types de lésions glomérulaires peuvent créer ce syndrome.

Etiologie

Le syndrome néphrotique est susceptible d'apparaître au cours de toute néphropathie s'accompagnant de protéinurie abondante. Pendant l'enfance on distingue des formes primitives classées en syndrome néphrotique idiopathique et en syndrome néphrotique congénital et familial et des formes secondaires.

1) *Le syndrome néphrotique familial*

Plusieurs auteurs, notamment BLECHMANN en 1934, WERNER, GOETTSRH signalent des observations de syndrome néphrotique familial. FANCONI en rapporte sept observations, dont trois dans la même famille, VERNIER quatre dans la même famille, ROYER six observations. Nous n'avons personnellement aucune observation de syndrome néphrotique familial. La maladie est extrêmement rare (35 observations dans la littérature). Il est possible que ce syndrome soit une maladie héréditaire à transmission récessive; la majorité des cas débute avant deux

ans. Les signes cliniques et biologiques diffèrent peu des autres formes. La plupart des auteurs ont été frappés par l'inefficacité des divers traitements. L'évolution se fait vers l'insuffisance rénale globale.

L'étude histologique a été faite par ponction-biopsie ou biopsie chirurgicale. En microscopie électronique VERNIER a mis en évidence dans tous ses cas un épaissement de la membrane basale du floculus. Les lésions tubulaires d'atrophie ou de dégénérescence cellulaire sont toujours nettes. MAC GILES et ses collaborateurs ont mis en évidence par microdissection un aspect d'atrophie en col de cygne du segment juxtaglomérulaire du tubule proximal.

2) *Les formes secondaires* peuvent survenir au cours de nombreuses affections :

- glomérulo-néphrites aiguës post-streptococciques ;
- glomérulo-néphrite chronique et l'hématurie héréditaire avec surdité ;
- dans la thrombose de la veine rénale, l'amylose, le lupus érythémateux, le diabète sucré, la pyelo-néphrite chronique ;
- dans les intoxications par diurétiques mercuriels tridione, semen contra, venin d'abeilles.

Chez l'enfant les observations de néphroses secondaires sont peu nombreuses et ne représentent que 5 à 10 % du syndrome néphrotique. Par contre ce chiffre monte à 75 % chez l'adulte. La statistique de KARK est éloquentes à cet égard. La ponction-biopsie du rein faite dans 98 cas de syndrome néphrotique de l'adulte permet de mettre en évidence l'étiologie suivante :

- 46 glomérulo-néphrites (dont certaines membraneuses) ;
- 15 glomérulo-scléroses diabétiques ;
- 16 lupus érythémateux ;
- 3 amyloses rénales ;
- 4 thromboses de veines rénales avec glomérules intacts ;
- 1 hypertension artérielle ;
- 1 péricardite constrictive ;
- 11 sténoses tricuspides ;
- 11 cas seulement avec glomérules intacts à l'examen microscopique.

Nous avons trouvé chez l'enfant sept observations sur 117 d'origine secondaire, soit 6 % :

- 4 glomérulo-néphrites aiguës (dont deux décès). (Voir tableau décès néphrose secondaire);
- 1 lupus érythémateux;
- 1 syndrome néphrotique chez une fillette de 3 ans 1/2 traitée pendant sept mois et secondaire à l'absorption d'une quantité non négligeable de semen contra (4 cuillerées à café) donné comme vermifuge 10 jours auparavant. Disons de suite qu'elle en garde actuellement, après 9 mois d'évolution, une albuminurie séquelleaire autour de un gramme et un gramme et demi par 24 heures, mais un bon état général depuis deux ans (service P^r JEUNE - Obs. n° 68).

— La septième observation de syndrome néphrotique secondaire venant du service du D^r MONNET concerne un garçon de 10 ans, grand retardé psycho-moteur épileptique traité par triméthadione et qui présente un syndrome néphrotique majeur à rechutes. Il finit par décéder dans un tableau d'insuffisance rénale globale progressive après deux mois d'évolution. (Tableau décès néphrose secondaire).

DECES NEPHROSE SECONDAIRE

Nom du malade référence classement	Sexe	Facteur déclenchant	Age début	Signes associés			Durée évolu tion	Cause du décès	Effet Corticothérapie
				hématurie	hyper- tension	azotémie			
Jacques G.	M	glomérulo- néphrite	20 mois	+	0	+	6 mois	insuffisance rénale	0
André B., G 3913	M	glomérulo- néphrite	13 a. ½	Addis == 206.900 hém./n in.	+	+	6 mois	insuffisance rénale	0
Gilles B.	M	trimétho- dione	11 ans	6.300 hém/min	0	+	2 mois	insuffisance rénale	0

3) Le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant

On réserve le nom de néphrose idiopathique aux cas où la lésion de début uniquement visible au microscope électronique, est caractérisée par une rétraction des prolongements (ou pédicelles) des cellules épithéliales appliquées contre la basale des capillaires glomérulaires avec parfois léger groupement de ces cellules, puis dans un deuxième temps par un discret épaississement de la basale visible au microscope

optique et constituant ce que l'on a coutume d'appeler la glomérulite membraneuse.

Étiologie

Sa fréquence est d'environ 1 pour 30 000. Elle est plus grande dans le sexe masculin. Les garçons sont deux fois plus souvent atteints que les filles. L'âge de prédilection est entre 2 et 6 ans avec un maximum vers 3 ans. La cause directe est connue. Dans près de la moitié des cas l'examen clinique montre une infection de la gorge. Dans un certain pourcentage des cas on retrouve des antécédents allergiques.

C'est de loin la plus fréquemment rencontrée *dans l'enfance*: 95 % des cas de syndrome néphrotique.

— 196 sur 200: DEBRÉ, J. MARIE, LAMY et P. ROYER.

— 48 sur 51: René BERNARD.

— 13 sur 18: MILLIEZ, LAGRUE.

— 110 sur 117: dans notre statistique.

Par contre *chez l'adulte* la néphrose idiopathique ne représente que 25 % des syndromes néphrotiques; 75 % des formes sont secondaires comme nous avons vu plus haut.

Sur les 110 observations de syndrome néphrotique idiopathique, recueillies dans les services lyonnais de pédiatrie entre 1951 et 1961, nous avons cherché si une étiologie pouvait expliquer l'apparition de ce syndrome. Nous éliminons bien entendu les 7 syndromes néphrotiques secondaires.

A part les cas précis de syndrome néphrotique secondaire, nous avons essayé de trouver un facteur déclenchant dans les formes idiopathiques.

Dans près de la moitié des cas il existe une infection de la gorge et du rhino-pharynx même si l'interrogatoire ne l'a pas précisé et si l'enfant n'a pas de fièvre. Nous sommes certainement au-dessous de la vérité car cette infection a pu passer inaperçue si elle n'a pas été systématiquement recherchée à l'examen ou à l'interrogatoire. Notons les neuf cas après injection deux fois de sérum, sept fois de vaccin D.T. (quatre fois sur sept, huit jours après la deuxième injection). Notons aussi les antécédents rénaux présents une fois sur cinq dans la fratrie ou chez les parents, essentiellement sous la forme d'une albumurie isolée présente ou passée. Mais nous n'avons personnellement

aucun cas de néphrose familiale. Tout au plus, peut-on parler, avec toute l'imprécision que comporte ce terme, une débilité rénale familiale. Nous n'avons pas retrouvé avec une fréquence remarquable les antécédents allergiques sur lesquels insiste FANCONI (25 % des observations selon lui)... mais n'est-ce pas la proportion habituelle dans un groupe d'enfants considérés comme normaux ?

Une fois le syndrome néphrotique est apparu à la suite d'une acrodynie (obs. du P^r Paul BERTOYE), chez un garçon de 14 ans. Cinq ans après le début du syndrome néphrotique non traité par corticothérapie, il en gardait une albuminurie séquellaire autour de 1,50 g. Nous n'avons pas pu le ranger dans nos observations pour l'étude du pronostic, ce malade n'ayant pas répondu à notre enquête.

41 fois sur 110 le syndrome néphrotique ne peut être rapporté à un facteur déclenchant précis. Notons dans cinq observations la constatation d'une albuminurie pendant plusieurs mois avant que les signes n'apparaissent : (deux, cinq, dix-sept, trente-huit et vingt mois. Observations respectivement N^o 6, 20, 26, 54 et 67). Fallait-il attendre avant de les traiter ? Elles seront étudiées et discutées avec une sixième observation dans le chapitre Traitement.

Voici deux tableaux des conditions étiologiques ou facteurs déclenchants des syndromes néphrotiques idiopathiques et secondaires dans 117 observations.

SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE

TABLEAU N^o 1

Conditions étiologiques	Nombre de cas
Antécédents rénaux familiaux...	14
Infection des voies respiratoires.	40
Vaccination ou sérothérapie....	9
Varicelle.....	3
Oreillons	2
Acrodynie.....	1
Aucune cause.....	41
Total.....	110

SYNDROME NEPHROTIQUE SECONDAIRE

TABLEAU N° 2

Conditions étiologiques	Nombre de cas
Intoxication : trimethadione.....	1
— semen contra.....	1
Lupus érythémateux.....	1
Glomérulo-néphrite.....	4
Total.....	7

CHAPITRE II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Ce sont ELLIS et surtout BELL et ALLEN qui attirèrent l'attention sur les lésions glomérulaires.

Une étude remarquable faite sur biopsie rénale et ponction-biopsie en microscope optique et électronique par VERNIER, FARQHAR et GOOD est un document important sur ce sujet.

GOVAERTS et CORDIER insistent les premiers sur l'épaississement de la paroi des capillaires du glomérule et sur l'infiltration lipidique des cellules endothéliales capillaires. BELL pense que l'épaississement de la membrane basale du flocculus glomérulaire représente la lésion la plus précoce. EHRLICH et FORMAN décrivent des lésions toujours identiques : épaississement et fissure de la membrane basale, certains glomérules étant touchés et d'autres restant intacts.

Les auteurs américains parlent de la « glomérulose membraneuse ». VERNIER et ses collaborateurs pensent que le syndrome néphrotique idiopathique est caractérisé par :

a) *un stade de réversibilité* où il n'y a pas de lésions en microscope optique et où la disparition des foot-process en microscope électronique est caractéristique ;

b) *un stade de réversibilité douteuse* et un épaississement vrai de la membrane basale visible en microscope optique et électronique.

Dans les cas *en évolution* ont été notés :

— toujours une perte des « foot-process » qui étale le cytoplasme épithélial le long de la membrane basale. Il s'y ajoute souvent une

vacuolisation excessive des cellules épithéliales et un groupement des cellules endothéliales.

Des *biopsies* en série ont permis de suivre le passage en quelques mois à des lésions importantes de glomérulo-néphrite chronique.

Cl. REGNIER à Toulouse rapporte dans sa thèse (1959) 15 ponctions-biopsies personnelles chez 12 malades présentant un syndrome néphrotique apparemment pur. Il note que les lésions de début semblent associer :

- des altérations de glomérulite aiguë basale (avec congestion capillaire, hypercellularité et réaction capsulaire) ;

- une atteinte très particulière des cellules épithéliales (disparition des foot-process) commune à tous les syndromes néphrotiques ;

- les altérations précédentes peuvent disparaître sans laisser de traces (tout au moins l'atteinte épithéliale).

- Dans les syndromes néphrotiques anciens, ayant eu plusieurs rechutes, les lésions marquées de la membrane basale capillaire correspondent à la glomérulo-néphrite membraneuse d'Allen. Ces altérations sont déjà anciennes — et qui sont apparemment éteintes et cicatricielles ou qui peuvent évoluer pour leur propre compte aboutissant à la néphrose mixte classique.

Dans nos 110 observations, 10 fois seulement la ponction-biopsie a été pratiquée par le P^r TRAEGER. Sans doute avons-nous été trop timorés et nos indications à l'avenir seront plus larges s'inspirant des principes suivants :

1°) *La ponction-biopsie* avant tout traitement hormonal sera indiquée :

- *dans toute néphrose durant depuis plusieurs mois ou années.* Il n'y a cependant pas toujours une corrélation entre l'importance des lésions et la durée de la maladie (dans un cas de LELONG durant depuis 8 ans, 9/10 des glomérules étaient normaux) ;

- *Dans les néphroses récentes* mais où le tableau clinique et biologique fait hésiter au point de vue diagnostic entre néphrose pure et néphrite aiguë avec syndrome néphrotique : le syndrome néphrotique est typique mais il existe une oligurie, une augmentation importante du débit minutes d'hématies (entre 200 000 et 300 000). L'azotémie est modérément élevée, pouvant atteindre 1 g par litre. Il existe un certain degré d'hypertension. On serait tenté de dire glomérulo-

néphrite aiguë et de ne pas faire le traitement hormonal... et pourtant... la ponction-biopsie peut nous donner des résultats surprenants, heureusement, en montrant des lésions de glomérulite membraneuse pure susceptibles de répondre favorablement au traitement hormonal. Ce fut le cas de l'une de nos observations (N° 83), de deux cas de LITMAN et d'un malade de LELONG.

Lorsqu'au contraire l'examen histologique montre des signes de glomérulo-néphrite aiguë, le traitement hormonal risquant d'aggraver les lésions est contre indiqué.

— Enfin la ponction-biopsie sera indiquée dans les albuminuries isolées, constantes, dépassant 1 g par 24 h, avec une exploration urinaire (urographie) et biologiques entièrement normale.

L'albuminurie constitue en effet, un mode de début relativement fréquent de la néphrose (obs. n° 6, 20, 26, 54, 67).

L'un de nos malades (obs. n° 89), observé récemment, se présentait ainsi avec une albuminurie de un à deux grammes par jour durant depuis trois mois. L'exploration biologique était négative et en dehors d'une élévation des alpha-2-globulines à 25 % la ponction-biopsie montra des signes de néphrose avec déjà un discret épaissement de la membrane basale (nous discuterons cette observation dans le chapitre Traitement). Par contre, lorsque nous sommes en présence d'un syndrome néphrotique typique sans étiologie décelable cliniquement, étant donné qu'elle a toute chance d'être idiopathique, il nous semble que l'on peut surseoir à la ponction-biopsie et ne la demander qu'après 15 jours de traitement hormonal si l'on n'a pas de réponse favorable à la thérapeutique.

2°) *La ponction-biopsie sera indiquée au cours du traitement hormonal* chaque fois que la néphrose sera rebelle à la thérapeutique; lorsqu'une albuminurie persiste sous traitement au bout d'un mois de traitement continu pour savoir si le traitement hormonal doit être poursuivi.

3°) *Après arrêt du traitement, faut-il faire une ponction-biopsie systématique ?*

Sans aucun doute lorsque persiste une albuminurie séquellaire. L'un de nos patients (obs. n° 63) était apparemment guéri d'une néphrose ayant évolué pendant 7 ans, et il ne gardait plus depuis trois ans qu'une albuminurie séquellaire isolée (1 g par 24 h en moyenne). La ponction-biopsie nous montra des lésions de glomérulo-

néphrite généralisée avec d'assez grosses mutilations. Mais ne faut-il pas pousser plus loin et faire une ponction-biopsie systématique à toute néphrose apparemment guérie pour établir un pronostic ? GALAN rapporte l'histoire d'une enfant dont la néphrose était apparemment guérie, tant au point de vue clinique que biologique depuis 7 ans 1/2, chez laquelle la ponction-biopsie montra un épaissement de la membrane basale, une fibrose glomérulaire et une hyalinisation. HAMBURGER rapporte deux observations semblables, l'un des malades fut emporté en 6 mois après une néphrite hypertensive apparue 10 ans après la guérison apparemment complète d'une néphrose.

On aimerait donc pouvoir affirmer la guérison sur la ponction-biopsie, mais deux questions restent posées :

Le retour à la normale signifie-t-il à coup sûr un bon pronostic ? LITMAN, sur 9 cas de malades traités et chez lesquels la ponction-biopsie montrait une morphologie glomérulaire normale, observa 4 fois une rechute. Par ailleurs, quel est le potentiel évolutif des lésions cicatricielles visibles ? Cette question reste actuellement sans réponse. La ponction-biopsie systématique dans les suites d'une néphrose, reste donc pour le moment du domaine de la recherche.

CHAPITRE III

SIGNES CLINIQUES ET BIOLOGIQUES

SYMPTOMATOLOGIE

1) *Le début* de la maladie est marqué le plus souvent par l'augmentation du poids et l'apparition des œdèmes. Ils s'installent lentement ou rapidement, de façon isolée ou avec des troubles digestifs et température. Ils amènent à la recherche et à la constatation de l'albumine.

Parfois, l'albuminurie est découverte fortuitement et sa constatation précède alors de plusieurs mois l'installation des œdèmes.

2) *Signes cliniques: les œdèmes*

Ce sont des œdèmes blancs, mous, indolores, marqués par les plis du linge, s'étendant à tous les territoires cutanés et en particulier déformant la face. Retenons l'importance habituelle de l'ascite et la rareté des accidents d'œdème pulmonaire ou cérébral.

La tension artérielle est classiquement normale. Des élévations modérées peuvent être constatées au début. *L'examen de fond d'œil* ne montre aucun signe d'altération vasculaire. Par contre, il existe souvent des *troubles de l'état général*:

- pâleur accentuée malgré l'absence d'anémie;
- fatigue, anorexie et abattement.

Dans les cas les plus graves il existe un véritable syndrome de malnutrition protidique avec:

— stabilisation de la croissance;

— modification des phanères: perte de l'émail dentaire des incisives, cheveux cassants, ongles fragiles, fonte musculaire masquée par les œdèmes;

— hépatomégalie.

La diurèse quotidienne en phase œdémateuse est basse, réalisant souvent une oligurie extrême au cours des poussées évolutives.

3) *Les signes biologiques* sont nombreux et demandent à être interprétés:

a) *les signes urinaires*: ce sont

— *la protéinurie*: elle est constante mais irrégulière d'un jour à l'autre et doit être appréciée sur 24 heures. Elle atteint souvent des taux énormes: 10 à 20 grammes. A l'électrophorèse elle apparaît composée habituellement de sérum albumine en quantité prédominante (60 à 80 %). Un taux de globuline supérieur à 50 % serait de mauvais pronostic faisant craindre le passage à l'insuffisance rénale (HAYMANN). Cette protéinurie s'accompagne de modification de la *cytologie urinaire*.

Classiquement, *l'absence d'hématurie microscopique* est un critère indispensable pour affirmer le diagnostic de néphrose idiopathique. *En réalité*, l'étude quantitative du débit/minute des hématies est souvent supérieure à la normale avec des taux allant de 10 000 à 50 000. Les urines sont fréquemment opalescentes témoignant d'une lipurie qui peut atteindre 1 g par 24 heures. Elle sera mise en évidence par la recherche des corps biréfringents. Leur valeur diagnostique est peu importante car ils peuvent s'observer en dehors de la néphrose.

b) *le syndrome humoral*

— *l'hypoprotéïnémie* est globale et souvent considérable: entre 20 et 50 g par litre. Elle s'accompagne souvent d'une inversion du rapport sérines/globulines.

— *l'électrophorèse sanguine* révèle une baisse des seules fractions albumines et gamma-globulines qui peuvent même avoir presque totalement disparu du papier de migration; par contre, les alpha-1-globulines sont pratiquement normales, les alpha-2 et bêta-globulines sont *augmentées*.

A ces perturbations sériques il faut ajouter une augmentation constante et importante du taux du fibrinogène plasmatique et une

accélération de la *vitesse* de sédimentation, indépendamment de toute cause infectieuse.

— *les lipides sanguins* sont constamment augmentés. La lipidémie peut s'élever de 10 à 20 g par litre. *Le cholestérol* peut atteindre de 6 à 10 g par litre. Des travaux récents ont montré qu'il s'agissait, en fait, d'une augmentation des lipoprotéines sériques et plus particulièrement de la fraction bêta-lipoprotéines. La fraction alpha-1-lipoprotéines est, au contraire, diminuée.

c) Les autres examens biologiques sont utiles, soit pour prévenir les complications, soit pour apprécier les conséquences thérapeutiques.

L'étude de *l'azotémie* peut donner un chiffre normal, mais elle est souvent variable en dehors de toute insuffisance rénale (de 0,50 à 1 g), son élévation peut être favorisée par un régime riche en protéides. Elle chute brusquement lors des diurèses abondantes, spontanées ou thérapeutiques.

L'ionogramme sanguin peut exprimer trois anomalies importantes :

- une hypokaliémie qui peut être extrarénal coïncidant avec la diarrhée;
- une acidose en général discrète;
- une hyponatrémie;
- la calcémie est souvent abaissée, en rapport avec l'hypoalbuminémie.

L'ionogramme urinaire est important à étudier en raison des conséquences thérapeutiques qui peuvent en résulter :

La natrurie est toujours basse, souvent nulle, en période œdémateuse. De ce fait, il faut rapprocher les éliminations urinaires très élevées d'aldostérone en périodes œdémateuses constatées par différents auteurs. L'évolution de la natrurie sous corticothérapie est un important élément de pronostic.

L'hyperkaliurie est constante en période œdémateuse et s'exagère très souvent lors du traitement hormonal. Le bilan du potassium est négatif et une hypokaliémie est très souvent retrouvée.

La concentration uréique est basse.

D'autres examens ont un intérêt plus théorique que pratique, telles sont les études des clearances de créatine du taux du « complément » du sérum qui est abaissé au cours des poussées évolutives. Parfois on peut découvrir des signes de dysfonctionnement tubulaire :

glucosurie, hyperaminoacidurie et hyperphosphaturie. Des observations ont été rapprochées par HOOFT, STANBURY, STERNI et STICKLER.

La ponction-biopsie rénale prend de plus en plus d'importance, aussi bien pour le diagnostic des cas douteux que pour les indications thérapeutiques: l'absence de signes de sclérose autorisant une cortico-thérapie.

EVOLUTION

On observe habituellement plusieurs types évolutifs:

1 - poussée œdémateuse unique avec guérison totale clinique et humorales en quelques semaines;

2 - série de poussées évolutives entrecoupées de rémission aboutissant dans un délai de une à plusieurs années à une guérison définitive clinique et biologique;

3 - poussée œdémateuse simple ou multiple aboutissant à une maladie purement humorale durant plusieurs années;

4 - protéinurie avec déséquilibre lipido-protidique plasmatique isolée sans poussée œdémateuse;

5 - évolution prolongée par poussées ou de façon continue aboutissant à l'installation d'une insuffisance rénale globale ou d'une hypertension artérielle, l'hyperazotémie progressivement grimpante, l'effondrement des « clearances glomérulaires », l'acidose avec hyperphosphatémie marquent par leur progression la marche de la défaillance fonctionnelle du rein;

6 - évolution rapide, parfois à la suite d'un début anurique, par la constitution d'une insuffisance rénale mortelle.

L'évolution habituelle est marquée par les poussées successives et les complications qui peuvent toujours survenir.

a) Les poussées rénales se manifestent par les signes cliniques et biologiques de la maladie. La durée en est variable (jours, mois, années) de même que l'espacement des accès et l'intensité des signes. Il faut retenir que les scènes les plus bruyantes ne sont pas forcément les

plus péjoratives. La cause déclenchante en est obscure, mais il faut noter l'influence certaine d'infections à pneumocoques, de la vaccination, d'une intoxication médicamenteuse; la hausse brutale de la protéinurie, la disparition du sodium urinaire annoncent les poussées; puis les œdèmes s'installent et vont durer plusieurs jours ou semaines.

Certaines poussées s'accompagnent de *complications*.

La fin de la crise se produit souvent sans raison apparente. Entre les poussées les signes cliniques disparaissent, mais si les signes peuvent régresser totalement, dans la majorité des cas il persiste une protéinurie isolée ou des anomalies discrètes de l'électrophorèse, du cholestérol ou des lipides.

COMPLICATIONS

Les infections intercurrentes représentaient le grand risque avant les antibiotiques. Elles peuvent être virales, staphylococciques, etc...

Les plus inquiétantes sont:

— la cellulodermite ou le placard érysipélateux;

— les infections à pneumocoques, streptocoques, sous forme de pneumopathies ou de péritonites purulentes.

Nous avons retenu 11 complications infectieuses sur 110 observations dont deux sont apparues malgré l'extencilline injectée régulièrement tous les 15 jours.

— *Les désordres métaboliques* sont d'apparition brutale au cours des poussées ou à leur décours, lors de la reprise de la diurèse. Ce sont:

- *les hypokaliémies* avec leurs traductions cliniques, biologiques et électrocardiographiques: *deux observations*;

- *les hyponatrémies* graves avec hypotonie plasmatique entraînant vomissements et somnolence et crises convulsives;

- *l'hypocalcémie* (obs. n° 84, 64) souvent bien tolérée mais des crises tétaniques sont possibles, favorisées par le traitement hormonal empêchant l'absorption du calcium par l'intestin (obs. n° 86);

— *les crises néphrotiques* sont des complications d'autant plus graves que leur interprétation en est souvent délicate.

Elles associent des douleurs abdominales, des vomissements, de la fièvre et une aggravation de l'état général.

Il faut chercher leurs causes dans :

— des troubles métaboliques (baisse du potassium et amino-acidémie) ;

— des péritonites purulentes (obs. n° 17) ;

— des douleurs d'apparition d'une ascite ;

— des thromboses veineuses ou des lésions pancréatiques ;

— le goitre est un trouble métabolique dû à la déperdition urinaire d'iode protéique hormonal, d'où hyperactivité thyroostimulante et une activité exagérée de fixation de l'iode radioactif. Cette hyperactivité peut entraîner un goitre. Le traitement thyroïdien systématique a masqué ce signe anciennement connu. Nous en avons trouvé 10 dans nos 110 observations.

M^{me} RONIN dans sa thèse (laboratoire de physique de la Faculté de Lyon - P^r BERGER) étudia le métabolisme de l'iode chez 6 de nos enfants porteurs d'un goitre diffus apparu au cours de l'évolution d'une néphrose lipoidique de longue durée. On a pu mettre en évidence chez ces malades une fuite urinaire importante de thyroxine liée aux protéines et une hyperactivité thyroïdienne intense cherchant à compenser la fuite urinaire d'hormone.

Citons aussi : les crises de déshydratation lors des troubles digestifs (deux observations), l'*hypertension artérielle sous traitement* (deux observations) et les intolérances thérapeutiques (quatre observations) ; la *comitialité* est probablement à retenir comme complication (deux observations - n° 64 et 52), les purpuras sans altération plaquettaires (trois observations).

Deux complications particulières sont sous la dépendance du traitement hormonal : l'*arrêt de croissance* et l'*insuffisance surrénale* ; les deux sont liées à la freination hypophysaire par le traitement hormonal (nous y reviendrons au chapitre « Thérapeutique »).

Voici un tableau résumant les différentes complications particulières trouvées dans 110 observations.

COMPLICATIONS PARTICULIERES

TABLEAU N° 3

Complications infectieuses.....	11
Goître.....	10
Arrêt de croissance.....	4
Intolérance : à l'ACTH.....	2
— à l'hydrocortisone.....	1
— au novurit (observation ancienne).....	1
Insuffisance surrénale.....	2
Purpura.....	3
Troubles métaboliques : hypocalcémie (sans œdème ni insuffisance rénale)	2
— — hypokaliémie.....	2
— — déshydratation.....	2
Hypertension artérielle sous traitement.....	2
Comitialité.....	2
Total.....	44

CHAPITRE IV

PHYSIOPATHOLOGIE DU SYNDROME NEPHROTIQUE

Le fait primitif est, on le sait, la fuite de l'albumine dans les urines. Il y a augmentation de la clearance de l'albumine (les études avec l'albumine marquée l'ont bien prouvé). Pour certains, l'augmentation de la perméabilité glomérulaire ne serait que le témoin d'un trouble général de la perméabilité capillaire. En effet l'étude de cette dernière par l'épreuve de Landis montre dans plus de la moitié des cas, un trouble net de la perméabilité capillaire pour l'eau et les protéines. La fuite urinaire de l'albumine a pour première conséquence :

1) *La chute de la sérine plasmatique.* L'immuno-électrophorèse la montre encore plus importante qu'on ne le croirait avec les méthodes de dosage habituelles. Le relargage entraînant avec l'albumine une partie des alpha-1 et des alpha-2. Elle montre par ailleurs qu'il s'agit immunologiquement d'une albumine normale.

HARDWICK a prouvé qu'il existait une relation statistique entre le taux de l'albumine sérique et l'importance de l'albuminurie.

Les alpha-2 globulines sont constamment élevées, elles constituent souvent la première modification sérique observée et la dernière se normalisant. Il s'agit essentiellement d'une augmentation des glucoprotéines sériques par élévation de l'haptoglobine. Leur taux peut encore être augmenté du fait de la migration, avec les alpha-2, de bêta-lipoprotéines de mobilité plus grande que normalement. Cette

mobilité plus grande étant en rapport avec la chute de l'albumine plasmatique et redevenant normale lorsqu'on ajoute de l'albumine purifiée au sérum étudié.

Les bêta-globulines sont toujours aussi élevées, cette augmentation est liée à l'importance de la fraction lipidoprotidique.

Enfin *les gamma-globulines* sont régulièrement abaissées du fait d'un défaut de synthèse et d'un excès de catabolisme, comme l'ont montré les études faites avec des gamma-globulines marquées. La raison de cette perturbation reste inconnue. Un taux normal ou élevé de gamma-globulines doit, *a priori*, faire hésiter sur le diagnostic de néphrose et doit faire rechercher une étiologie plus précise à ce syndrome (collagénose notamment).

L'élévation des liquides totaux est un fait constant; elle ne disparaît qu'avec un certain décalage sur l'albuminurie: elle est purement vasculaire et non tissulaire. Elle est constituée essentiellement par des graisses neutres. L'ultra centrifugation, les méthodes de relargage, et plus simplement le lipodogramme, ont montré qu'il y avait une augmentation des graisses ayant une grosse molécule à P.M. élevée et les études faites avec des lipoprotéines marquées ont prouvé que la transformation normale des bêta-lipoprotéines (grosses molécules) en alpha-lipoprotéines (petites molécules) n'avait pas lieu.

Plusieurs facteurs peuvent ainsi expliquer cette hyperlipémie:

— la mobilisation excessive des graisses de réserve pour augmenter l'apport énergétique nécessaire à la transformation des amino-acides en protéines, une fois les stocks glucidiques épuisés;

— l'insuffisance quantitative en albumine qui sert de transporteur aux acides gras libérés lors de l'hydrolyse de grosses molécules de graisses neutres (il y a donc arrêt de transformation des grosses molécules);

— un défaut tubulaire rénal intervient enfin, le tubule finissant par être lésé par le travail excessif de réabsorption de l'albumine qui l'oblige à faire une filtration glomérulaire elle-même excessive.

OLIVER a montré que l'on pouvait parfois observer une disparition de l'appareil mitochondrial tubulaire. Il s'ensuit une diminution des systèmes enzymatiques tubulaires (tributylase, phosphomonoestérase, phosphatases alcalines, lipase) qui jouent un rôle important dans le métabolisme des lipides (E. SCHWARTZ-TIENE).

Dans les urines, la protéinurie que l'on doit exprimer en grammes

par 24 heures est donc essentiellement constituée par de la sérine (plus de 65 %), lors de l'électrophorèse des urines. Le syndrome néphrotique apparaît chaque fois qu'il existe une albuminurie supérieure à 0,20 g/kg et par jour. L'existence d'un taux de sérine inférieur à 50 % et d'une élévation correspondante des globulines est d'un pronostic fâcheux dans l'évolution d'une néphrose, signant l'évolution vers une insuffisance rénale. Il est donc intéressant de contrôler l'électrophorèse des urines dans les évolutions prolongées.

Signalons que l'atteinte fonctionnelle du tubule avec les défauts enzymatiques précédents signalés explique les tubulopathies observées par HOOFT, STANBURY, STERNI, STICKLER, avec non seulement diabète gluco-phospho-aminé mais aussi polyurie, acidose rénale et déplétion potassique retentissant gravement sur l'état général du patient.

Le dernier point dont nous voudrions parler au point de vue biologique est le classique hyperaldostéronisme déclenché par la diminution du volume plasmatique.

Les travaux de J. FABRE et A. MULLER, ceux de LUETSCHER sont ceux auxquels on doit se référer lorsqu'on parle de cette question. Les taux d'aldostérone trouvés dans les syndromes néphrotiques ne s'observent dans aucune autre affection. Alors qu'un régime sans sel permet d'obtenir chez des enfants normaux des taux de 15 à 25 gamma par 24 heures, dans quatre cas de néphrose, FABRE et MULLER trouvent des chiffres de 770, 196, 530 et 42 gamma par 24 heures. Ces chiffres se normalisent rapidement sans traitement hormonal, diminuant au fur et à mesure que fondent les œdèmes et que se rétablit un volume plasmatique normal. C'est ainsi que chez un garçon de 4 ans, pesant 16 kg, le volume sanguin et l'aldostéronurie furent mesurés régulièrement au cours de l'évolution. Pour un volume de 1 189 cc l'élimination d'aldostérone était de 530 gamma/jour; pour un volume de 1 319 cc, elle tombe à 37 gamma au septième jour du traitement. Elle devient normale (5 gamma) au quatrième mois, alors que le volume sanguin lui-même s'était normalisé (1 490 cc).

Dans certains cas on observe un hyperaldostéronisme persistant malgré le traitement hormonal, la natrurie restant basse. On a ainsi une base biologique sûre pour poser l'indication d'un traitement par les spiro lactones. (Nous reparlerons dans le chapitre « Thérapeutique » à propos de l'observation n° 76 du service du P^r JEUNE).

Dans la grande majorité des cas la cause de la maladie reste mystérieuse et l'affection apparaît comme primitive.

Expérimentalement, il est possible chez le rat de reproduire une néphrose lipoïdique par des moyens proches de ceux employés dans les glomérulo-néphrites expérimentales par sérum anti-rein. On peut ainsi obtenir une néphrose lipoïdique dont l'évolution rappelle celle observée chez l'homme: 1/3 des animaux guérissent rapidement, 1/3 dans un syndrome œdémateux, 1/3 évoluant vers la néphrite chronique.

On retrouve chez ces animaux la lésion histologique de la membrane basale. Ces faits expérimentaux, joints aux constatations histologiques chez l'homme ont fait admettre une pathogénie immunologique de la maladie. A la suite d'une agression rénale toxique ou infectieuse les protéines rénales dégradées susciteraient dans l'organisme la formation d'anticorps actifs contre le tissu rénal lui-même (auto-anticorps). A l'appui de cette théorie retenons l'abaissement du taux du complément sérique dans les syndromes néphrotiques idiopathiques. Cet abaissement peut être considéré comme le témoin d'une réaction antigène-anticorps ayant entraîné la « consommation » du complément. Pendant les rémissions le taux de complément retourne à la normale. Inversement une nouvelle diminution de ce taux précède les rechutes.

CHAPITRE V

TRAITEMENT

Le traitement du syndrome néphrotique idiopathique comporte quatre éléments essentiels :

1°) *Le régime alimentaire* : ce régime doit être bien équilibré et normal, en particulier l'apport protéique doit être de 2 à 3 g/kg/jour. Certains de nos malades ont tiré bénéfice de l'hyperprotidine en ingestion buccale à raison de 3 à 8 cuillerées à soupe par jour pendant plusieurs mois comme complément de l'apport protidique alimentaire. On abaisse cet apport à 1 ou 2 g/kg/jour dans les phases d'hyperazotémie. L'apport salin doit être normal sauf en certaines périodes d'ailleurs courtes ou un régime strict désodé est nécessaire. L'essentiel c'est que l'enfant garde un appétit et un équilibre nutritionnel proche de la normale.

2°) *L'antibiothérapie* est nécessaire et obligatoire chez tout enfant atteint de syndrome néphrotique. Elle est aussi nécessaire dans toute infection intercurrente. Elle est indispensable au cours du traitement par l'A.C.T.H. et les corticoïdes. L'administration doit être quotidienne pendant la phase de traitement hormonal continu, soit sous forme de pénicilline injectable, soit sous forme de tétracycline, érythromycine, oléandomycine, rovamycine, etc..., soit leur association. On peut dire que nos malades ont eu indifféremment un ou plusieurs de ces antibiotiques avec souvent de bons résultats pour la lutte contre l'infection.

Ce traitement antibiotique serait ensuite discontinu sous la forme d'extencilline 600 000 u. I.M. tous les 15 jours et que nous préférons

à la bi-pénicilline-extencilline depuis que nous avons eu un décès avec celle-ci (exitus brutal, sans doute dû à la procaïne). Les gamma-globulines humaines n'ont guère d'activité qu'au début de l'affection et lors des poussées, injectées à intervalles réguliers, en raison de la fuite urinaire des protéines plasmatiques.

3°) *L'hormonothérapie surrénale*

L'A.C.T.H. à la dose de 2 à 4 mg/kg/jour, la cortisone à la dose de 7 à 10 mg/kg/jour, le cortancyl à la dose de 2 mg/kg/jour, le medrol, le dècadron à la dose de 0,3 mg/kg/jour, le dectancyl même dose, le triamecinolone.

L'efficacité de ces médicaments nous semble être sensiblement identique; 79 de nos malades ont été traités par les hormones: la majorité (50) ayant reçu du cortancyl à la dose de 2 mg/kg/jour. Presque tous ont reçu un traitement discontinu 4 jours par semaine le plus souvent. La durée de ce traitement discontinu a été très variable, adapté à l'individu, à la persistance ou non d'une albuminurie, sa durée oscille de 2 mois à 12 mois en général. Cependant quelques-uns n'ont eu que des cures courtes d'hormonothérapie (observations plus anciennes de 1951 à 1954). Nous verrons dans le chapitre « Pronostic » le résultat de cette thérapeutique. Plusieurs questions se posent en matière de thérapeutique hormonale:

- a) le début du traitement,
- b) la durée respective des traitements continus et discontinus,
- c) le problème des néphroses apparemment résistantes au traitement,
- d) les accidents et complications de la corticothérapie.

a) *Le début du traitement*

Pour MONCRIEFT, pour DEBRÉ, ROYER, étant donné qu'un cinquième à un sixième des malades peuvent guérir spontanément, il faut attendre 6 à 8 semaines avant de commencer le traitement.

Certains de nos malades ont eu un traitement précoce, d'autres un traitement tardif.

Nous avons au cours de ces observations pu tirer arguments en faveur de la première modalité: plus le traitement est précoce, plus la

durée moyenne de la maladie nous semble courte: huit mois pour les 22 malades traités le premier mois et 32 mois pour les 18 malades traités après le premier mois (Tableau N° 4).

Le tableau n° 4 montre la durée moyenne de la maladie dans les 40 observations des malades guéris, en fonction de la précocité du traitement.

TABLEAU N° 4

Guérisons : Influence de la précocité du traitement	Traitement dès le premier mois	Traitement après le premier mois
Nombre de cas.....	22	18
Durée moyenne de la maladie..	8 mois, 8	32 mois, 2
Existence de rechutes.....	11	11

Bien sûr, un certain nombre de malades du premier groupe aurait peut-être guéri spontanément mais il semble tout d'abord un peu inhumain de laisser l'enfant évoluer avec sa maladie, ses œdèmes, alors qu'un traitement hormonal pourrait les faire disparaître assez rapidement.

Par ailleurs, comment reconnaître le malade dont l'affection guérira spontanément et celui dont les lésions rénales évolueront progressivement pour réaliser au bout de deux mois un épaissement de la membrane basale sur lequel le traitement hormonal aura moins de prise ? Les guérisons cliniques spontanées correspondent-elles toujours à une guérison anatomique ? Chacun connaît des observations semblables à celles du malade de HAMBURGER qui présente à l'âge de 8 ans une néphrose guérissant spontanément et qui, 10 ans plus tard, sans avoir eu d'albumine dans l'intervalle, meurt d'une néphrite chronique hypertensive évoluant en 6 mois. Un autre de ses malades présente une guérison clinique et biologique de sa néphrose, mais la P.B. montre des lésions glomérulaires classiques. KOHN rapporte des observations de rechute de néphrose, 10, 15 et 20 ans après une guérison spontanée et apparemment définitive.

Nous nous sommes demandé alors s'il ne faut pas traiter certaines albuminuries sans signes cliniques et qui sont déjà probablement des néphroses. Nous avons cherché parmi nos observations les malades présentant une albuminurie plusieurs mois avant le début des signes cliniques. Cinq de nos malades se sont présentés ainsi avec des albu-

minuries de 24 heures durant respectivement depuis 2, 5, 18, 38 et 20 mois, oscillant entre 1 et 2 g par jour (obs. n° 6, 20, 26, 54, 67). Les quatre derniers ont eu la corticothérapie continue puis discontinuée.

a) Le premier (obs. n° 20) fut traité neuf mois après le début de l'albuminurie et 3 mois et demi après le début clinique du syndrome néphrotique; décès en décembre 1960 après plusieurs poussées œdémateuses; 3 ans après le début de l'albuminurie: le traitement a été tardif après le début de l'albuminurie et après le début du syndrome néphrotique.

b) Le deuxième (obs. n° 26) fut traité 17 mois après le début de l'albuminurie et 60 jours après le début de signes cliniques. Evolution favorable et guérison après 4 mois de traitement. Recul: 7 ans.

c) Le troisième (obs. n° 54) fut traité 3 ans 1/2 après le début de l'albuminurie et alpha-2 à 28 % et une semaine après le début de signes cliniques. Evolution rapide et guérison. Recul: 18 mois.

d) Le quatrième (obs. n° 67) fut traité 2 ans après le début de l'albuminurie et 7 mois après le début clinique du syndrome néphrotique. Traitement tardif sept mois après le début de la néphrose. Evolution relativement défavorable puisque plusieurs rechutes, au nombre de 7 ou 8. On ne peut parler encore de guérison, la dernière rémission ne dépasse pas un an.

Que peut-on tirer de ces 4 observations où 3 facteurs sont à envisager: le début de l'albuminurie, le début de signes cliniques du syndrome néphrotique, le début du traitement hormonal ?

Il semble que la *précocité* du traitement du syndrome néphrotique clinique entre plus en jeu que l'ancienneté de l'albuminurie même accompagnée d'une élévation de l'alpha-2 globuline. L'observation n° 54 est un exemple d'une évolution rapide vers la guérison apparente avec un recul de 18 mois malgré une albuminurie traînant depuis trois ans et demi et une alpha-2-globuline à 28 % trois ans et demi avant le traitement. Le traitement a été immédiat après le début du syndrome néphrotique.

Par contre l'observation n° 67 montre l'évolution défavorable et les rechutes nombreuses d'un traitement tardif après le début du syndrome néphrotique.

L'observation n° 20, qui fut un décès, nous incite à traiter certaines albuminuries sans signes cliniques qui sont probablement déjà des néphroses.

Un malade observé récemment à la Clinique Médicale Infantile (obs. n° 88) se présentait avec une albuminurie isolée oscillant entre 0,50 g et 2 g par 24 heures. La seule perturbation biologique sanguine résidait dans une élévation des alpha-2 à 25 %. La ponction-biopsie montra un discret épaissement de la membrane basale. L'albuminurie permanente assez importante, l'augmentation nette de l'électrophorèse des alpha-2 globulines retrouvée à plusieurs reprises, l'existence à la ponction-biopsie rénale d'un épaissement très discret de la membrane basale ont fait supposer qu'il s'agissait d'une néphropathie membraneuse au début. Dans ces conditions un essai de traitement au cortancyl 2 mg/kg/jour a été fait pendant trois semaines. Ce traitement n'a pas modifié le taux de l'albuminurie et l'enfant, revu trois mois après, garde toujours une albuminurie permanente assez importante de 1 à 2 g par 24 h. L'absence de réaction au traitement hormonal ne nous permet pas certes d'éliminer une néphropathie membraneuse très discrète au début. Cette albuminurie, si elle avait été la traduction d'une néphrose authentique aussi pure et prise au début, n'aurait-elle pas dû réagir au traitement hormonal ?

Cependant, si cette observation ne nous permet pas de conclure, elle ne doit pas interdire un nouvel essai de traitement hormonal dans un cas semblable.

b) *La durée respective des traitements continus et discontinus*

L'accord semble fait sur un point: traitement continu jusqu'à disparition de l'albumine, mais pas plus de 3 semaines à un mois. L'accord semble aussi fait sur les doses: 2 mg de deltacortisone/kg et par jour pendant le traitement continu.

Seul HANSLER, de Tubinger, fait encore des traitements à doses très fortes (3 mg/kg et par jour) abaissées progressivement et prolongées de 5 mois à 4 ans.

Sur quoi se baser pour décider d'un traitement discontinu et de sa durée ? Nous n'avons trouvé aucun argument valable pour décider de telle ou telle conduite. Il semble raisonnable de ne pas être systématique et d'adapter le traitement à chaque cas particulier. L'enfant dont l'affection guérira très rapidement avec disparition de l'albuminurie en 8 à 15 jours, devra être mis à un traitement discontinu court, ne dépassant pas deux mois, quitte à le prolonger si une albuminurie réapparaît à l'arrêt du traitement. Celui qui garde une albuminurie

après le traitement d'attaque devra poursuivre son traitement discontinu jusqu'à disparition de l'albuminurie et le traitement sera ensuite prolongé pendant trois à six mois en s'efforçant de trouver la dose minimale qui maintient le malade sans albumine.

De toute façon lorsqu'une albuminurie persiste constante au bout de six mois on ne saurait continuer un traitement hormonal sans ponction-biopsie préalable pour savoir si cette albuminurie correspond à une néphrose toujours évolutive et s'il n'existe pas déjà des lésions dont on sait qu'elles ne pourront disparaître avec le traitement hormonal.

VALYASEN propose de surveiller la protéine C lors des traitements hormonaux discontinus. Son taux est en effet normal dans les néphroses pures, son élévation fait soupçonner un processus infectieux en cours. La corticothérapie n'empêche pas son élévation. Elle peut donc donner une indication précieuse dans la surveillance d'une néphrose, montrant notamment si on peut se contenter d'un traitement discontinu ou s'il faut donner des antibiotiques au malade de façon quotidienne.

L'adjonction de *chlorure de potassium* au traitement hormonal (2 à 3 mEq/kg et par jour) ou 1 à 3 comprimés de 1 g par jour doit être systématique; mais c'est un fait connu sur lequel nous ne voulons pas insister.

c) *Les néphroses apparemment résistantes au traitement*

On peut avoir affaire tout d'abord à des syndromes néphrotiques dont on hésite à dire qu'il s'agit d'une néphrose idiopathique, ou d'une néphrite-néphrose. L'azotémie est élevée, le compte d'Addis oscille entre 100 et 200 000; il existe une hypertension modérée. Si on commence le traitement hormonal on assiste parfois à une aggravation. En fait, dans ces cas, l'on ne doit pas commencer un traitement hormonal sans avoir la certitude du diagnostic. En faveur de la néphrose est la constatation d'une concentration uréique urinaire élevée, 30 à 40 g par litre, indiquant que l'élévation de l'azotémie est due à une réduction du volume plasmatique. L'électrophorèse de l'urine peut apporter des renseignements intéressants. Elle est en faveur de la néphrose si elle montre une fraction de sérine très prédominante dépassant 60 %.

En fait seule la ponction-biopsie du rein peut nous renseigner et doit être systématique.

Chez une autre série de malades, résistant au traitement hormonal, on observe les phénomènes suivants: Malgré une dose d'hormones surrénales suffisantes les œdèmes persistent, la diurèse est peu importante, la natrurie reste basse. L'aldostérone reste à des taux très élevés dans les urines.

Un hyperaldostéronisme peut-il expliquer cette résistance apparente au traitement hormonal ? Il existe peu de documents à cet égard. R. FRANÇOIS a constaté à deux reprises que, chez des malades résistant au traitement hormonal et dont le volume sanguin était particulièrement réduit (fait suggéré par une élévation de l'hématocrite importante), la perfusion de plasma, élargissant ce volume et sans doute freinant l'hyperaldostéronisme (malheureusement à cette époque nous ne mesurons pas l'aldostérone), déclenchait la diurèse et l'amélioration était prolongée, la guérison obtenue grâce au traitement qui devenait alors actif.

En fait, ce ne sont que des hypothèses et les récents travaux de Williams OLIVER, de l'Université de Michigan, ont démontré que la cortisone exerçait une action diurétique et natrurique, précédant l'élévation de l'albumine sérique et, par voie de conséquence, l'élévation de la pression osmotique du volume plasmatique et la freination de l'hyperaldostéronisme. Les travaux d'OLIVER suggèrent que la cortisone agit en diminuant la réabsorption du sodium par le rein.

Cependant, malgré ces travaux, il semble difficile de ne pas donner un rôle important à l'hyperaldostéronisme et les spirolactones antagonistes de l'aldostérone sont certainement indiqués dans les néphroses résistantes à la thérapeutique hormonale.

SLATTER, de Londres, a ainsi traité avec succès une néphrose résistant aux autres thérapeutiques. TUBLIN a d'emblée traité six néphroses avec une spirolactone. Chez tous il constate une augmentation de l'excrétion sodique et une diminution de l'excrétion potassique, mais chez deux sur six seulement il obtint une rémission complète. VERLHIAC a rapporté récemment l'observation d'une néphrose grave résistant au traitement hormonal et guérie par l'aldolactone à la dose de 10 mg/kg/jour pendant trois mois, puis 3 mg/kg/jour les trois mois suivants.

Nous avons parmi nos observations une néphrose lipoïdique pure traitée par une spirolactone dans le service du P^r JEUNE (Hôpital De-

brousse). Au cours d'une rechute chez une fillette de 9 ans, après l'échec des doses fortes de prednisone (30 mg par jour) et de leur association à l'hydrochlorathiazide, les dosages de l'aldostérone urinaire montrent une élimination importante à 30 microgrammes par 24 heures, témoignant d'une forte aldostéronémie. L'adjonction au douzième jour de spiro lactone 100 mg par jour les deux premiers jours, puis 400 mg par jour les 12 jours suivants a déclenché une diurèse hydrique puis natrée qui a passé de 10 mEq par 24 heures avant le traitement à 300 mEq par 24 heures au huitième jour du traitement, 374 mEq au douzième jour du traitement, 396 mEq au treizième jour, et a paru mettre fin à la poussée néphrotique. Lors d'une rechute ultérieure la même association s'est avérée inefficace et la reprise évolutive a cédé à la suspension du salidiurétique et de l'anti aldostérone et à la majoration des doses de delta-cortisone portées à 40 mg par jour (obs. n° 76).

Il faut bien préciser que les spiro lactones sont antagonistes locaux de l'aldostérone, inhibant ses effets, et que, lors du traitement par les spiro lactones, l'hyperaldostéronisme s'intensifie, pouvant, selon certains, dépasser les effets de la drogue antagoniste. Aussi les enfants soumis à cette thérapeutique doivent être surveillés de très près et l'on peut observer, après une amélioration et malgré la poursuite du traitement pendant plus de trois mois mais à des doses élevées 70 mg/kg/jour, une poussée d'œdèmes qui ne cède qu'à l'arrêt de la thérapeutique.

Enfin G. LAGRUE et coll. ont montré l'intérêt de l'emploi de moutardes azotées, soit dans les néphroses où la corticothérapie, après une action initialement efficace, avait perdu son pouvoir ou s'avérait dangereuse en raison de la survenue de poussées hypertensives ou azotémiques, soit dans les néphroses pour lesquelles la corticothérapie était contre-indiquée (troubles psychiques, tuberculose pulmonaire avec résistance aux antibiotiques, ulcère d'estomac). Les moutardes azotées furent constamment actives dans les néphroses pures où la corticothérapie ne pouvait être employée. Elles permirent la guérison d'une néphrose résistant au traitement hormonal, une rémission incomplète dans deux autres cas; elles sont inefficaces dans deux autres observations. Elles agiraient par action lytique sur certaines cellules intervenant dans la constitution des anticorps.

d) *Les accidents et complications de la corticothérapie*

CATHALA rapporte deux observations de néphrose mortelle secondairement au traitement par la corticothérapie par perforation gastrique et duodénale.

La varicelle, quand l'enfant est soumis à une corticothérapie continue, peut prendre un caractère hémorragique grave, mortel même (BERNHEIM et coll.).

Nous nous arrêtons sur deux complications particulières du traitement hormonal : l'*arrêt de croissance* et l'*insuffisance surrénale*. Les deux sont liées à la freination hypophysaire par le traitement hormonal.

Expérimentalement il a été démontré qu'une dose de 20 mg de delta-cortisone par m² de surface corporelle pendant plus de 6 jours permet d'obtenir une telle freination. Pratiquement nous sommes frappés par la relative rareté en clinique des complications liées à cette freination.

Du point de vue croissance, nous avons constaté un ralentissement constant lors des traitements poursuivis pendant plusieurs mois, mais nous ne pouvons parler de retard important que dans trois cas, et deux d'entre eux présentaient une insuffisance rénale surajoutée dont le rôle était le plus important.

FLEISCHER-Mc CRORY et MILTON-RAPPOPORT viennent de publier une étude sur la croissance comparée de leurs enfants néphrotiques avant l'ère du traitement hormonal et depuis l'institution de ce traitement. Ils en tirent les conclusions suivantes : durant la phase active de la maladie la croissance est en fonction inverse de l'activité de la maladie signée par l'albuminurie ; une fois l'albuminurie disparue une poussée de croissance rapide permettant de rattraper l'arrêt transitoire, cette poussée importante pouvant s'étendre sur vingt mois. Il faut en moyenne à ces enfants un temps égal à deux fois la durée de leur maladie pour rattraper leur taille initiale. Le traitement hormonal, utilisé pour créer et maintenir une rémission de la maladie, diminue la rétention azotée, freine la sécrétion hypophysaire et gêne la croissance même si le traitement est discontinu. Cette freination est cependant faible, la croissance des enfants traités étant seulement de 18 % inférieure au groupe de contrôle. La croissance reprend de façon normale à l'arrêt du traitement. Un problème beaucoup plus impor-

tant est celui de l'*insuffisance surrénale*, due à la freination. Nous avons observé un mort par insuffisance surrénale vraisemblable huit jours après l'arrêt d'une thérapeutique hormonale discontinue ayant duré six mois chez un enfant de cinq ans et en rémission apparente du point de vue de la néphrose. On constata un tableau de choc avec collapsus cardio-vasculaire, vomissements, et à l'ionogramme hyponatrémie, hyperkaliémie, hématoците élevé. La vérification ne put être faite (obs. n° 19).

L'autre cas est beaucoup plus troublant. Il s'agissait d'une fillette de 7 ans dont la néphrose durait depuis déjà 4 ans et qui avait fait 8 rechutes depuis le début de la maladie. La huitième rechute fut traitée pendant 6 mois, un mois de façon continue, et 5 mois de façon discontinue par l'hydrocortisone à la dose de 4 mg/kg/jour, 4 jours sur 7. Ce traitement fut terminé par 4 injections d'A.C.T.H. retard de 25 mg en 15 jours après l'arrêt de l'hydrocortisone. 15 jours après la dernière injection d'A.C.T.H., tableau de crises douloureuses abdominales avec vomissements, hyponatrémie et taux de corticoïdes plasmatiques mesurés à deux reprises à 4 gamma %. La crise fut signalée par le sérum salé et l'hémisuccinate d'hydrocortisone I.V.. L'enfant reçut à nouveau une injection d'A.C.T.H. retard pendant un mois tous les 3 jours. Au bout d'une semaine, le taux des corticoïdes n'était qu'à 7 gamma % et il fallut un mois pour obtenir une réponse surrénalienne normale à la sollicitation par l'A.C.T.H. (obs. n° 64).

De tels faits semblent heureusement exceptionnels. On est étonné de ne pas les observer plus souvent.

Les travaux désormais classiques de J. BERTRAND chez l'adulte et de de SEELY chez l'enfant ont montré, qu'après un traitement hormonal dépassant une semaine, il existait une période réfractaire de 3 à 6 jours pendant laquelle la surrénale, mise précédemment au repos, était incapable de répondre à la sollicitation par l'A.C.T.H. et donc aux stress extérieurs. Cette période dangereuse peut durer plus longtemps comme en témoigne notre observation.

Selon SEELY, il n'y a pas de relation entre la durée du traitement, la dose totale de la cortisone et l'importance de la réponse à l'A.C.T.H.. La sanction pratique serait d'associer à tout traitement par les hormones surrénaliennes une injection I.M. par semaine d'A.C.T.H. retard de 25 mg. BERTRAND a en effet montré que dans ces conditions, la réponse surrénalienne était normale lors de l'arrêt du traitement hormonal.

Mais cette injection hebdomadaire d'A.C.T.H. n'est pas sans inconvénients non plus. Nous l'avons fait pendant un an chez tous nos malades recevant un traitement hormonal prolongé et il nous est arrivé à deux reprises d'observer un choc à l'A.C.T.H. au bout de quelques semaines de traitement (dont l'un chez un enfant présentant une néphrose (obs. n° 67).

Ces faits ne sont pas exceptionnels et ont été rapportés par d'autres auteurs. Il y a là encore un point de traitement qu'il faudrait préciser.

4°) D'autres thérapeutiques existent du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. Nous citons surtout :

— *les extraits thyroïdiens* connus depuis longtemps et qui gardent surtout leur indication dans les néphroses avec goitre et hyperactivité thyroestimulante secondaire à la déperdition urinaire d'iode protéique hormonal.

Nous avons déjà cité la moutarde à l'azote et les spirolactones associés ou non à l'hydrochlorothiazine.

Restent la thiosemicarbazone préconisée par LORENZ et WERNER et le Diamox qui a donné un effet manifeste dans une observation à R. BERNARD.

Bien entendu les troubles métaboliques brutaux (hyponatrémie, hypokaliémie) doivent être corrigés après des analyses chimiques précises.

5°) Reste un point important non négligeable dans la thérapeutique des malades atteints de syndrome néphrotique, c'est l'organisation de leur vie. Il faut pouvoir obtenir la collaboration des parents en leur expliquant la maladie et ses poussées. Ceci permet de réduire au minimum la durée d'hospitalisation et ses effets néfastes sur la psychologie de l'enfant.

En effet, entre les poussées le malade néphrotique doit mener une vie normale à l'école et à la maison. Les vaccinations seront toutefois déconseillées et toute consommation médicamenteuse doit être bien contrôlée.

CHAPITRE VI

PRONOSTIC

Pour pouvoir parler pronostic nous avons dans un premier temps lu les statistiques les plus importantes et les plus récentes dans la littérature :

KOHN (Mayo Clinic)	82 cas
CAROLYN PIEL (San Francisco)	48 cas
VORTHEN et GOOD (Mineapolis)	40 cas
RILEY: étude de 1 300 cas publiés dans la littérature	
DEBRÉ, J. MARIE, LAMY et ROYER (Paris)	193 cas
LANGÉ	46 cas
MATEER	72 cas
MONCRIEFF, PAYNE, LANSON (Grand Ormond Street Hospital, Londres)	78 cas
René BERNARD (Marseille)	50 cas
HOOFI (Gand)	77 cas
PACHIOLI (Italie)	41 cas

On reste rêveur et déconcerté devant l'écart des résultats publiés par des gens tous très compétents. Les résultats les plus pessimistes sont ceux de MONCRIEFF et de son école qui constatent le même pourcentage de décès (45 %) avec le traitement hormonal associé aux antibiotiques, qu'avant tout traitement anti-infectieux ou hormonal (47 %).

Les décès surviennent plus tardivement depuis les traitements anti-infectieux et hormonal; ils sont dûs surtout à l'insuffisance rénale, alors que dans la première période d'étude, la mort plus précoce était surtout due à l'infection. Les résultats les plus optimistes sont ceux de HOOFI (4 % de décès), de LANGÉ (2,5 %) et de MATEER (5,5 %).

Dans la plupart des statistiques, le taux moyen de mortalité depuis l'institution d'un traitement hormonal associé au traitement antibiotique se maintient entre 15 et 20 %, mais le plus souvent le recul manque; certaines albuminuries apparemment séquellaires évolueront vers la néphrite chronique, d'autres malades rechuteront. Il faut donc attendre quelques années pour porter un jugement définitif.

Dans un deuxième temps, nous avons repris l'étude de 110 observations recueillies dans les services de pédiatrie des hôpitaux de Lyon de 1951 à 1961:

Clinique Médicale Infantile (P^r BERNHEIM).

Hôpital Debrousse (P^r JEUNE, P^r MONNET).

Nous avons revu des malades vivants et nous pouvons tirer arguments dans 88 cas: 23 malades n'ayant pas répondu à notre convocation.

Bien entendu, nous avons retenu les cas de syndrome néphrotique ayant débuté avant l'âge de 15 ans. Nous avons exclu pour cette enquête un cas de lupus érythémateux, quatre glomérulo-néphrites aiguës et une intoxication par triméthadione avec néphrose secondaire.

Une lettre fut adressée à tous les anciens malades pour leur expliquer les raisons de l'enquête et une convocation fut jointe.

71 malades ont répondu à notre convocation, ils ont été revus cliniquement. Un prélèvement d'urine et de sang a pu être fait pour recherche de l'albumine, de l'urée, du cholestérol et de l'électrophorèse sur papier des protéines plasmatiques.

Les malades ont été répartis en deux groupes principaux.

Groupe I: Les malades n'ayant pas reçu de traitement hormonal mais uniquement un traitement antibiotique avec un régime d'Epstein et des extraits thyroïdiens. Nous avons inclus dans ce groupe un cas (obs. n° 8) d'une enfant qui a reçu une seule fois un traitement hormonal à dose insuffisante et n'ayant pas dépassé 6 jours, en 1961.

Groupe II: Les malades traités par les antibiotiques associés aux hormones, la plupart de façon prolongée en cure continue puis discontinuée 4 jours par semaine le plus souvent; d'autres n'ont reçu qu'une ou plusieurs cures courtes: certains malades de 1952, 1953, 1954.

Les résultats ont été exprimés pour chaque groupe en guérison, décès, traitement en cours, séquelles ou rémissions partielles.

Nous avons considéré comme guéris tous les sujets ayant un état

général satisfaisant, une activité sociale normale, un examen clinique normal, un compte d'Addis normal, une azotémie normale, une albuminurie nulle ou inférieure à 0,10 g par jour, une électrophorèse sur papier des protides plasmatiques normale et un cholestérol sanguin normal et des protides totaux normaux.

Le recul dans tous les cas dépasse un an et dans beaucoup de cas plusieurs années, sauf deux observations dont le recul est de huit mois (obs. n° 4) et de 9 mois (obs. n° 70).

— les séquelles sont représentées surtout par une albuminurie isolée.

— les traitements en cours représentent d'une part des cas récents de néphrose sans anomalie à l'examen mais sont encore en traitement et d'autre part certaines néphroses sous traitement mais présentant certaines anomalies biologiques.

— l'insuffisance rénale classe les enfants à état général médiocre et présentant une urée élevée ou tension élevée, des comptes d'Addis perturbés et des épreuves fonctionnelles rénales non satisfaisantes.

Quels sont les résultats ?

Sur 110 malades nous avons pu avoir des renseignements précis dans 88 cas.

Voici les résultats de chaque groupe :

1) les malades du groupe I (traitement antibiotique, régime d'Epstein, extraits thyroïdiens *sans corticothérapie*) sauf un cas, représentent 13 cas.

L'analyse des résultats montre que :

a) les décès sont au nombre de 7 soit 54,6 % (plus de la moitié des cas). Un décès est dû à l'infection, trois à l'insuffisance rénale, un par intolérance au novurit, la cause restant indéterminée dans deux cas (obs. n° 2 à 8).

b) le nombre des guérisons est réduit (5 sur 13) soit 38,4 % (un peu plus du tiers des sujets). Pour la plupart de ces malades nous disposons d'un recul de plusieurs années et l'absence de séquelles permet d'espérer une guérison définitive (obs. 9 à 13).

c) une seule séquelle retrouvée chez un homme de 25 ans ayant commencé sa néphrose à l'âge de 6 ans et qui présente actuellement une hypertension à 21/16, une azotémie à 0,54 et une albuminurie à 3 g/24 heures (obs. n° 1).

2) Le groupe II: il s'agit d'un petit nombre de malades (16 %) soumis au traitement hormonal par une ou plusieurs cures isolées d'A.C.T.H. ou de cortisone mais dépassant une semaine, et une majorité (84 %) traitée par hormonothérapie prolongée continue puis discontinuée. L'analyse des résultats de ce groupe montre les faits suivants:

a) 20 malades sur 95 ont été perdus de vue. 75 d'entre eux sont utilisables pour l'enquête.

b) 14 sont encore en traitement, en rémission ou en évolution (obs. n^{os} 74 à 87).

c) il reste donc 61 malades. Nous trouvons 10 décès (obs. 14 à 22 bis), 11 séquelles (obs. 63 à 73), 40 guérisons (obs. 23 à 62) et les 14 traitements en cours soit respectivement 13,3 %, 14,6 %, 53,3 % et 18,6 %. Pour les guérisons, le traitement est arrêté depuis plus d'un an et souvent plus de 18 mois dans 39 cas et moins d'un an dans un cas.

d) il est difficile de préciser l'influence qu'ont pu avoir les différentes modalités d'application du traitement hormonal sur l'évolution de la maladie (A.C.T.H., delta-cortisone, etc...).

Voici maintenant en pourcentage la répartition des 61 malades de sort connu et non pas des 75 malades (14 traitements en cours en plus) comme on l'a calculé plus haut.

Guérisons	40 ou 65,5 %
Décès	10 ou 16,3 %
Séquelles	11 ou 18 %

Ces chiffres, en excluant les malades dont le traitement est en cours, nous permettent mieux de comparer notre étude à d'autres statistiques. Ces chiffres évidemment baissent si on répartit les malades en 4 catégories (guérisons, séquelles, décès, traitement en cours). Voir les résultats plus haut.

Les résultats sont exposés pour les deux groupes dans le tableau N° 5

TABLEAU N° 5

EVOLUTION	Globale	Avant Corticothérapie	Depuis Corticothérapie
Guérisons (recul > 1 an) sauf 1 obs. recul 8 mois	45	5	40
Rémission ou traitement en cours	14	0	14
Séquelles.....	12	1	11
Décès.....	17	7	10
Total....	88	13	75

Le Tableau N° 6 résume les décès et leurs causes

CAUSES	Nombre
Insuffisance rénale.....	11
Insuffisance surrénale....	1
Intolérance au NOVURIT	1
Cause infectieuse.....	2
Cause indéterminée.....	2
Total....	17

*Les Tableaux N° 7 et 7 bis montrent l'évolution en pourcentage
dans les deux groupes*

TABLEAU N° 7

**POURCENTAGE DE GUERISONS, DE DECES
ET DE SEQUELLES DANS LES DEUX GROUPES**
(les malades dont le traitement est en cours sont exclus)

	Total des malades	Guérisons	Séquelles albuminurie insuffisance rénale	Décès
Avant Corticothérapie - Groupe I.....	13	38,4 %	7,7 %	54,6 %
Depuis Corticothérapie - Groupe II (malades de sort connu)	61	65,5 %	18 %	16,3 %

TABLEAU N° 7 bis
REPARTITION DE TOUS LES MALADES
DANS LES DEUX GROUPE
(les malades dont le traitement est en cours sont inclus)

	Total des ma- lades	Guérisons	Séquelles	Décès	Traitement en cours ou rémission partielle
Avant Corticothérapie - Groupe I.....	13	38,4 %	7,7 %	54,6 %	0
Depuis Corticothérapie - Groupe II (Traitements en cours inclus)	75	53,3 %	14,6 %	13,3 %	18,6 %

COMMENTAIRES

Dans quelle mesure ces résultats peuvent-ils permettre de préciser le pronostic néphrotique idiopathique de l'enfant ?

1) Le tableau n° 7 montre que le pronostic général, jugé par le pourcentage de mortalité, s'améliore lorsque l'on passe du groupe I au groupe II. Cependant le pourcentage de séquelles semble avoir augmenté. Toutefois le pourcentage de guérisons semble meilleur depuis la corticothérapie.

2) Cette diminution de décès depuis la corticothérapie: 54,6 % avant corticothérapie et 16,3 % depuis corticothérapie, est à notre idée ininterprétable et non significative, étant donné d'une part le manque de recul, d'autre part le problème des néphroses encore sous traitement (18,6 %) en rémission ou en évolution qui risquent de fournir à l'avenir une augmentation du taux de mortalité de ce groupe.

Cependant les résultats de la thérapeutique hormonale semblent favorables et le pronostic du moins immédiat semble amélioré depuis son introduction surtout en cure continue puis discontinuée.

Cette thérapeutique est d'autant plus efficace qu'elle est précoce et semble raccourcir la durée moyenne de la maladie (voir tableau 4, chapitre « Traitement »).

Malgré ceci :

1) Nous pensons avec ROYER et FRANÇOIS R. que l'amélioration des chiffres de guérison, si pour le pronostic immédiat est plus favo-

nable, elle reste incertaine quant au pronostic lointain. En effet quelle serait l'évolution des malades dont le traitement est en cours ou ceux qui présentent une insuffisance rénale et une albuminurie séquellaire ? Leur évolution ultérieure peut changer complètement les chiffres antérieurs.

2) Pour les malades « guéris » nous manquons certainement en matière de néphrose d'un recul vraiment suffisant pour les considérer suffisamment comme tels.

3) La corticothérapie enfin n'est sûrement pas seulement en cause dans l'amélioration du pronostic même immédiat. En effet, l'antibiothérapie devenant de plus en plus puissante et l'équilibration des désordres électrolytiques de plus en plus raffinée y jouent certainement un rôle important.

4) On ne peut tirer aucune indication pour le pronostic du sexe et de l'âge de début de la maladie.

La maladie, si elle est deux fois plus fréquente chez le garçon, ne semble pas plus grave chez lui.

Il ne semble pas y avoir de différence dans l'évolution de la maladie selon que la néphrose débute dans les toutes premières années de la vie ou tardivement.

5) L'évolution de la maladie semble être plus courte et *la guérison plus rapide si le malade est traité tôt par la corticothérapie après le début de la maladie*. Le tableau suivant montre une comparaison de la durée moyenne de la maladie dans deux groupes d'enfants guéris et le nombre de rechutes dans les deux groupes.

GUÉRISONS : INFLUENCE DE LA PRÉCOCITÉ DU TRAITEMENT		
	Traitement dès le premier mois	Traitement après le premier mois
Nombre de cas.....	22	18
Durée moyenne de la maladie..	8,8 m	33,2 m
Existence de rechutes	11	11

On remarque que la durée moyenne de la maladie est beaucoup plus courte dans le groupe traité précocement et l'existence de rechutes est relativement moins fréquente dans ce même groupe : 11 rechutes sur 22 au lieu de 11 sur 18 dans le groupe traité tardivement.

6) Les résultats thérapeutiques et le pourcentage de guérison semblent meilleurs en cas de corticothérapie *continue prolongée à doses dégressives* plusieurs mois après la normalisation de signes cliniques et biologiques. (Nous avons pu constater ces résultats à la lecture des observations provenant de l'un des trois services).

7) Il ne semble pas, d'après nos constatations, qu'une azotémie élevée isolée associée au syndrome néphrotique au début ou un compte d'Addis subnormal ou légèrement perturbé donne une indication de pronostic péjoratif.

En effet le dénombrement des 10 décès depuis la corticothérapie montre que dans 8 cas le syndrome néphrotique ne comportait aucune anomalie du compte d'Addis ou de l'azotémie. Inversement le dénombrement des 40 guérisons depuis la corticothérapie montre que chez 10 malades pourtant guéris, des anomalies modérées de l'azotémie ou du compte d'Addis ont été observés au début.

D'après tous ces éléments, il semble que le pronostic immédiat de la néphrose est sûrement amélioré par les nouveaux moyens puissants en antibiothérapie, par un meilleur équilibre hydroélectrolytique et un traitement précoce par la corticothérapie continue intense et prolongée à doses dégressives plusieurs mois après la normalisation de signes cliniques et biologiques.

Quant au pronostic lointain, en fonction de la thérapeutique moderne associée (antibiotiques, corticothérapie, meilleur équilibre électrolytique), il est difficile encore actuellement de le préciser vu le recul insuffisant et demande à être réexaminé dans plusieurs années.

*Comparaison avec d'autres statistiques
concernant le pronostic lointain
du syndrome néphrotique chez l'enfant*

Nous avons voulu, pour terminer ce chapitre, comparer nos résultats à d'autres statistiques notamment celle de DEBRÉ, JULIEN MARIE, ROYER, portant sur 193 observations, celle de CROSNIER portant sur 72 observations, de LANGE 46 observations, MATEER 72 observations, LANGE-RILEY 85, GALAN 84 observations, BURKE 61, CHARLTON 40.

Voici dans un tableau comparatif les résultats donnés par les différents auteurs :

Voici un tableau suivant (tableau n° 9) l'évolution des 151 observations de sort connu recueillies dans les services de pédiatrie des hôpitaux de Paris de 1927 à 1958. Les malades ont été répartis en 4 groupes.

Groupe I (malades 1927-1944) : extraits thyroïdiens et régime hyperprotidiques.

Groupe II (malades 1944-1951) : antibiothérapie et pour certains association de traitement du groupe I.

TABLEAU N° 8

Auteurs	Références bibliographiques	Période	Nombre de malades	Type de traitement	Guérison %	Décès %	Séquelles ou rémission partielle %
Debré J. - Marie.	13	1927-58	193	(1) (2) (3) (4)	voir tableau suivant		
Crosnier.....	9	1951-58	73	(3) (4)	16,8 %	25 %	58,4 %
Lange.....	31	1952-56	46 (5)	(4)	54 %	2 %	42 %
Mateer.....	37	1951-58	72	(3)	80,6 %	5,5 %	13,8 %
Lange - Riley...	31	1946-51	185	(2) (3)		27 %	
Galan.....	21	1939-49	84	(1) (2)		13,5 %	
Burke.....	5	1953-58	61	(4)	71 %	21 %	8 %
Charlton.....	7	1951-58	40	(3)	40 %	15 %	45 %

(1) Extrait thyroïdien et régime hyperprotidique.

(2) Groupe le (1) et l'antibiothérapie.

(3) Groupe le (1) et le (2) et l'A.C.T.H., cortisone ou delta-cortisone en cures courtes.

(4) Groupe le (1), le (2) et la corticothérapie prolongée en cure continue et discontinuée.

(5) Groupe des enfants et des adultes.

Groupe III (malades 1951-1955) : traités par A.C.T.H., cortisone delta-cortisone en cures courtes.

Groupe IV (malades 1954-1959) : traités par corticothérapie prolongée en cure continue et discontinuée.

TABLEAU N° 9

	Malades de sort connu	Guérison	Décès	Séquelles
Groupe I.....	28	29 %	67,5 %	3,5 %
Groupe II.....	35	52 %	40 %	8 %
Groupe III.....	58	53 %	33 %	14 %
Groupe IV.....	30	63,2 %	16,8 %	20 %

LANGÉ en particulier apporte une étude favorable à la corticothérapie prolongée; avec un recul de 2 à 6 ans sur 46 malades il y a 54 % de guérison et 42 % de séquelles ou de rémission partielle.

RILEY conclut aussi à une survie plus fréquente d'enfants néphrotiques traités par corticothérapie prolongée et intensive.

DEBRÉ, JULIEN MARIE et ROYER voient augmenter le nombre de séquelles successivement dans leurs 4 groupes, mais le chiffre de décès baisse de 67 % dans leur groupe I correspondant au traitement par extrait thyroïdien, à 16.8 % dans le groupe IV correspondant au traitement par corticothérapie en cure continue et discontinue.

En résumé, les résultats des différents auteurs sont assez discordants, mais comme nos résultats, ils notent, dans l'ensemble, une amélioration de pourcentage de guérison, une augmentation de pourcentage de séquelles et une diminution du taux de la mortalité. Le recul est encore relativement insuffisant pour juger la valeur réelle de cette amélioration. Toutefois un pourcentage beaucoup plus important de néphrotiques qu'autrefois semble mener une vie normale.

CHAPITRE VII

OBSERVATIONS (*)

SEQUELLES AVANT CORTICOTHERAPIE

(une observation)

N° 1 - Guy L., S N° 2442.

Né le 8-6-1936.

Début de signes cliniques : mars 1942.

Facteur déclenchant apparent : R.A.S.

Après quoi :

Signes biologiques (1) typiques :

Protides totaux : 42 g % - S/G = 0,42 - Cholestérol :
5,61 g % - Urines : albumine 21 g/litre - Cytologie urinaire :
hématies + - Urée sanguine : 0,61.

Evolution spontanée. Guérison première poussée sauf albuminurie séquellaire six mois après le début. Deuxième poussée un an après le début. Guérison spontanée au bout de deux mois. N'a jamais répondu aux convocations ultérieures. En août 1961, soit 19 ans après le début, on apprend par son médecin l'évolution suivante : menait une vie normale ; mais actuellement *hypertension* 21/16, albuminurie de 24 h : 3,24 g - Azotémie : 0,54 - Cholestérol : 1,83 g - Cytologie urinaire : normale.

(*) Les observations marquées S N° ..., J N° ... et M N° ... indiquent leur provenance respectivement des services des Professeurs BERNHEIM, JEUNE, MONNET.

(1) Au cours des observations :

— S/G = le rapport sérines/globulines.

— les résultats de l'électrophorèse des protéines sanguines (albumine, alpha-1-globuline, alpha-2-globuline, bêta-globuline, gamma-globuline) sont exprimés en pour cent.

— les protides totaux et les lipides en grammes par litre.

DECES AVANT CORTICOTHERAPIE

(sept observations - N°s 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8)

N° 2 - Jeanne L..., S N° D 3.

Née le 23-7-1950.

Début de signes cliniques : juin 1951.

Facteur déclenchant apparent : vaccination antivariolique les jours précédents. Vue en janvier 1952.

Signes biologiques typiques :

Protides totaux : 39,40 % - S/G = 0,31 - Albumine : 15 g % -

Urée : 0,95 - Cytologie urinaire : quelques hématies.

Evolution de la maladie : huit mois après le début, décès dans les dix jours suivant l'hospitalisation. Cause : indéterminée.

N° 3 - Robert M..., S N° G 479.

Né en 1948.

Début des signes cliniques : août 1952.

Facteur déclenchant apparent = 0.

Après quoi :

Signes biologiques typiques :

Protéines : 37 g % - Cholestérol : 4,5 % - S/G = 0,40 - Urines : albumine 8 g % - Cytologie urinaire : pas de sang.

Amélioration par une coqueluche.

Rémission pendant deux ans : vie normale.

En octobre 1955 : épisode infectieux sévère. Vu tardivement à l'hôpital : décès.

N° 4 - Yves D... - S N° G 588.

Né en 1951.

Début de signes cliniques : 12-1-1953.

Facteur déclenchant apparent : rhino-pharyngite.

Après quoi :

Signes biologiques typiques :

Protéines : 38,5 % - S/G = 0,72 - Cholestérol : 3,40 g - Urines : albumine 9 g % - Cytologie : normale.

Evolution par poussées vers l'insuffisance rénale progressive et décès en 1954 avec une azotémie de 2 g.

N° 5 - Jean-Claude R..., - S N° G 1171.

né le 16-5-1949.

Début de signes cliniques : 3-4-1954.

Facteur déclenchant apparent : otite.

Après quoi :

Signes biologiques :

Cholestérol : 4 g % - Albuminurie 6 g % - Protéines 43 g % -
Urée : 0,36.

Par le seul repos au lit, la pénicilline et les extraits thyroïdiens perte de poids de 3 kg, disparition des œdèmes - Albumine = 0,30. Part ainsi du service le 23-6-1954. Pas de nouvelles depuis son départ. Hospitalisé à deux reprises en 1955 et 1957 pour rechutes dans différents hôpitaux régionaux. On ignore le traitement donné. Vie relativement normale de 1957 à 1960. En 1961, donc six ans après le début, évolution vers la néphrite chronique. Compte d'Addis : subnormal : 3 400 hem/mfn - Protides totaux : 76 g/litre - Urée : 1,10 g - Lipides : 12,50 g - Cholestérol : 3,35 g - Albuminurie : 3 g %. Décès.

N° 6 - Roger P..., M N° 2117.

Né le 28-7-1947.

Début de signes cliniques : albuminurie en janvier 1953 à la suite d'une varicelle. Deux mois après, en mars 1953 : syndrome néphrotique.

Après quoi :

Signes biologiques typiques :

S/G = 0,88 - Cholestérol : 4,30 % - Urée : 1,15 g - Albumine : 5,5 %.

Evolution par poussées successives (5 poussées) avec oligurie ; ensuite reprise spontanée de la diurèse et rémission un an.

Le 21-8-1954 : rechute avec albumine à 4 g - Cytologie : nombreuses *hématies* avec cylindre granuleux.

Décès par injection I.V. de novurit.

N° 7 - Georges P..., J N°

Né le 23-4-1945.

Début de signes cliniques : avril 1951 mais néphrose peu active jusqu'en mai 1955 date de la première hospitalisation à Lyon.

Facteur déclenchant = 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

En juillet 1955, quatre ans après le début et première hospitalisation à Lyon : Urée : 1,15 g - Addis : 80 000 hém/mn - Protéines totales : 48 g - Cholestérol : 5,70 g - Alpha-2 : 38 % -

Le 7-7-1955 : premier essai cortisone 200 mg/jour soit quatre ans après le début : intolérance et poussée d'azotémie. Arrêt du traitement au quatrième jour.

Le 27-7-1955 : Urée - 2,10 g. Convulsion, coma, décès.

N° 8 - Michèle B... - S N° F 343 - D 149/52.

Née en 1946.

Début de signes cliniques en janvier-février 1949.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 7,50/litre - Protéines : 39 - S/G = 0,73 -

Urée : 0,25 - Cholestérol : 3,20 g.

Rémission par rougeole d'une poussée en novembre 1950.

En février 1951 : Albumine : 0 - Protéines totales : 68 g - S/G = 2,05 - Cholestérol : 2,45.

Rechute en octobre 1951 : traitement par ACTH 50 mg/jour pendant 6 jours.

Rechute en décembre 1951 : troubles ioniques importants, acidose, placard érisypélateux de la cuisse.

En février 1952 et avril 1952 : trois dialyses.

Le 5-9-1952 : après les dialyses : va bien.

En nov. 1952 : décès dans un tableau infectieux et troubles ioniques importants notamment une acidose métabolique et gros œdèmes. Urée : 0,40.

GUERISONS AVANT CORTICOTHERAPIE

(cinq observations - N° 9, 10, 11, 12, 13)

N° 9 - Monique B., S N° F 176.

Née en 1946.

Début de signes cliniques : 27-8-1951.

Facteur déclenchant apparent = 0.

Après quoi :

20-10-1951 : Signes biologiques :

Protéines : 47 - S/G = 0,64 - Cholestérol : 2,55 g - Albuminurie : 18 g % - Cytologie : nombreuses hématies.

Aucun traitement hormonal ou antibiotique.

L'inoculation de la rougeole deux mois et demi après le début ramène une amélioration nette et un abaissement de l'albuminurie à un taux inférieur à 1 g mais les protéines restent basses. A reçu des extraits thyroïdiens. Disparition de l'albuminurie en 1953. Depuis cette date va bien. Actuellement : Protéines : 80 g - Tension artérielle : 12,5/7 - Alpha-2 : 10 % - P : 51 kg - Taille : 165 cm à 15 ans. Albuminurie : 0 - Recul : 8 ans.

N° 10 - Jean-Pierre B., S N° G 1008.

Né le 19 juillet 1947.

Début de signes cliniques : 20-1-1954 : cliniquement néphrose marquée.

Facteur déclenchant apparent : rhino-pharyngite.

Après quoi :

Signes biologiques :

12-3-1954 : Protéines totales : 49 g/litre - S/G = 0,55 -
Cholestérol : 2,70 g/litre - Urée : 0,26 - Albuminurie : 8 g ‰
- Cytologie : pas d'hématies.

Evolution : première poussée deux mois : disparition de l'albumine et de l'hypoprotéïnémie après une rougeole, pendant un mois et demi. Albuminurie à larges fluctuations pendant trois ans sans autre signe qu'une augmentation de alpha-2 à l'électrophorèse (constatée une fois). Guérison apparente depuis 4 ans.

Albumine : 0 - S/G = 1,87 - Alpha-2 : 9,6 % - Lipides : 5,5 - Cholestérol : 1,97.

Recul : 4 ans.

N° 11 - Daniel L..., S N° G 1008 bis.

Né le 23-1-1942.

Début de signes cliniques : 6-2-1945.

Facteur déclenchant apparent = 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

Protéines : 55 - S/G = 0,57 - Cholestérol : 4,50 g - Urée : 0,60 - Albuminurie : 30 g ‰ - Nombreux cylindres granuleux.

Traitement : extraits thyroïdiens.

Evolution : pendant neuf ans, de 1945 à 1954 avec sept rechutes traitées par lit, extrait thyroïdien, viande, plasma (une fois).

L'évolution en fait est spontanée (aucune influence de l'extrait thyroïdien sur le syndrome humoral et les œdèmes). La guérison avec six ans de recul fut spontanée, totale d'emblée. L'intervalle entre la sixième et la septième rechute fut de quatre ans.

Recul 6 ans : S/G = 2,20 - Cholestérol : 1,75 g - Protides totaux : 80 g/litre - Urée : 0,30 - Lipides totaux : 5 g - Albumine : 0 - Electrophorèse : normale.

Complications : érysipèle, pleurésie, goitre : fixation radioiode 93 %, garde un gros corps thyroïde six ans après la guérison.

N° 12 - Roland H..., M. N° 3319.

Né en 1940.

Début de signes cliniques : 3-9-1943.

Après quoi :

Signes biologiques : première hospitalisation à Lyon le 10-5-46.

Albumine : 15 g ‰ - S/G = 0,68 - Cholestérol : 5,25 g - Urée : 0,90.

Evolution : néphrose peu évolutive mais gardant des signes biologiques et trois rechutes de 1943 à 1947. Traitée par extrait thyroïdien. De 1947 à 1949 : rémission. Rechute en 1950 avec : Albumine : 14 g et Cholestérol : 6 g - Urée : 0,40 - S/G = 0,50. Guérison depuis 1953 à part une albuminurie à l'occasion des angines fréquentes les hivers : trois par hiver.

Dernier bilan août 1961 : électrophorèse normale albuminurie
< 0,10 et examens biologiques normaux.
Recul : 8 ans.

N° 13 - Annie G., S N° F 2295.

Née le 10-6-1947.

Début de signes cliniques : 13-7-1956.

Facteur déclenchant apparent : 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 28 g ‰ - Protéines : 43 g ‰ - S/G = 0,33 -

Cholestérol : 7,20 g - Cytologie urinaire : quelques hématies
- Urée : 1,25.

Dès le début signes d'insuffisance rénale associés à un syndrome
néphrotique.

Evolution : aggravation par un essai de traitement hormonal avec
poussée d'azotémie chaque fois. Action apparemment favorable de
l'inoculation de la rougeole. Guérison de première intention en dix
mois de traitement symptomatique.

Albuminurie séquellaire entre 0,10 g et 0,30 g en 1957 et 1958.
Depuis deux ans : albuminurie : traces - azotémie : 0,30 g - cholestérol : 1,80 g - cytologie urinaire : normal.

Recul : deux ans.

DECES DEPUIS CORTICOTHERAPIE

(dix observations - N°s 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 22 bis)

N° 14 - Lucienne B., S N° F 103.

Née le 27-6-1949.

Début de signes cliniques : 25-10-1951.

Facteur déclenchant apparent : rhino-pharyngite.

Après quoi :

Signes biologiques : typiques :

Albuminurie : 4,50 ‰ - Protéines totales : 38 - S/G = 0,27

- Cholestérol : 5,60 - Urée : 0,35 - Cytologie urinaire : rares
hématies.

Traitement hormonal commencé le 26-11-1951, soit un mois
après le début des signes cliniques, sous forme de cortisone : 4 mg/
kg/24 h pendant dix jours. Après un mois d'évolution, fonte des
œdèmes mais signes biologiques identiques, ensuite cinq dialyses ont
donné un résultat transitoire. L'ACTH 600 mg, neuf mois après le
début ne donnait aucun résultat ; les diurétiques (CIN₄) : aucun
résultat.

Après un an d'évolution : pas d'azotémie mais acidose hyper-
chlorémique retrouvée souvent.

Non revue depuis novembre 1952. On a appris le décès. Date ??

N° 15 - Pierre V..., S N° G 611.

Né le 30-10-1947.

Début de signes cliniques : 29-12-1952.

Facteur déclenchant apparent : oreillons.

Après quoi :

Signes biologiques :

Protéines totales : 40 g % - S/G = 0,95 - Cholestérol : 2,95 g
- Albuminurie : 4,50 g - Cytologie urinaire : quelques hé-
maties.

Le traitement hormonal a été commencé tard, un an après le début de la maladie, sous forme de cortisone 5 mg/kg/j pendant un mois : traitement inefficace de fin novembre 53 à fin décembre 1953. Ensuite ACTH 4 mg/kg/jour du 3 décembre 1954 au 4 janvier 1955 ; pas de résultat. Ensuite l'hydrocortisone 6 mg/kg/jour du 3 au 18 janvier 1955 : pas de résultat. Le syndrome néphrotique est encore pur. Urée normale.

L'enfant a été revu dans le service du D^r TRAEGER avec une insuffisance rénale. Décès fin 1959.

N° 16 - Alain G..., S N° G 57.

Né en 1948.

Début de signes cliniques : en septembre 1950.

Facteur déclenchant apparent = 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

S/G = 0,34 - Cholestérol : 4,80 g - Albumine : 4,50 g - Pro-
téines totales : 38.

Néphrose vue et traitée après un an d'évolution par de petites doses d'ACTH : 25 à 50 mg, deux cures de douze jours. Les deux cures entraînent une diminution des œdèmes (perte de 2 kg) sans modification biologique. L'enfant a quitté le service en état très grave (complication infectieuse pulmonaire cependant traitée à la pénicilline). Il est décédé chez lui à l'âge de 4 ans de cause infectieuse probable.

N° 17 - Raymond C..., S N° G 1949.

Né le 22-1-1953.

Début de signes cliniques : 14-3-1955 à la suite d'une angine.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 2,10 g % - Urée : 0,20 puis 0,77 trois semaines
plus tard - Protéines totales : 44,5 - S/G = 0,11 - Lipides
totaux : 12,20 g - Cholestérol : 4 g/litre - Electrophorèse :
alpha-2 = 47,1 % - Pas de compte d'Addis.

Traitement hormonal commencé le 15-4-1955 un mois après le début de signes cliniques, sous forme d'hydrocortisone 6 mg/kg/j : quinze jours. Devant l'échec : prise de poids de 700 g et persistance des signes biologiques, perfusion de plasma puis ACTH 6 mg/kg/jour

une semaine. Pas de traitement : 32 jours. Puis ACTH retard 40 mg deux jours par semaine : 42 jours. Pas de traitement : 40 jours. Puis cortancyl 1 mg/kg/j : 14 jours. Dans la suite n'a plus eu de traitement hormonal. Résistance à la thérapeutique. Péritonite purulente appendicite en novembre 1955. En décembre 1955 : urée 1,20 g. Décès brutal dans son lit 13 mois après le début de l'affection le 15-4-1956 loin de tout traitement hormonal.

N° 18 - Gérard F..., S N° 1771.

Né le 22-5-1946.

Début de signes cliniques : 15 jours après la deuxième injection de vaccin DT en novembre 1952 ; en arrivant au pavillon S dans le service du P^r BERNHEIM deux ans et huit mois après le début, n'ayant pas reçu de traitement hormonal et n'ayant jamais eu de rémission (a toujours gardé albuminurie importante et œdèmes).

Dans le service : signes biologiques :

Urée : 0,35 - Albumine : 4,50 g/24 h - S/G = 1,1 - Cholestérol : 5,10 g - Addis : 2 800 hématies/mn (une poussée à 37 000 hém/mn) - Electrophorèse : Albumine : 25 % - Alpha-1 : 5,9 % - Alpha-2 : 38 % - Bêta : 14,2 % - Gamma : 16,9 %.

Traitement hormonal tardif : *deux ans et huit mois après le début* par l'hydrocortisone 3 à 4 mg/kg/j avec érythromycine pendant 54 jours : échec total du traitement. Arrêt le 30-7-1955.

Apparition sous traitement, de signes de néphrite ; deuxième essai de traitement hormonal. Cortancyl 1 mg/kg/j pendant un mois jusqu'au 2 mars 1956 puis 4 jours/7 : un mois. Amélioration mais persistance de l'albuminurie à 6 g. Urée : 0,45.

En juillet 1957 : apparition de signes d'insuffisance rénale : 4 ans 1/2 après le début : T.A. à 14, gros cœur, urée à 1,70, anémie.

Décès en août 1957 dans un tableau d'anurie.

N° 19 - Jean-Paul B..., S N° G 1717.

Né le 30-3-1952.

Début de signes cliniques : en juin 1954 : angine rouge.

Le 10 août 1954 : syndrome néphrotique.

Huit mois de traitement discontinu à l'Hôpital Saint-Joseph par ACTH : amélioration.

Trois rechutes à la maison traitées par les antibiotiques. Hospitalisé au pavillon S (service P^r BERNHEIM) le 24-4-1955.

Signes biologiques à l'entrée huit mois après le début :

Albumine : 1,20 g % - S/G = 0,64 - Cholestérol : 3,05 - Lipides totaux : 8,80 g - Urée : 0,15 g/litre - Electrophorèse : Albumine : 37,4, Alpha-1 : 2,8 %, Alpha-2 : 26,2 %, Bêta : 16,8, Gamma : 17.

Traitement : ACTH un mois : guérison 24-5-1955. Septième rechute le 26-6-1955. Hydrocortisone 100 mg et extrait thyroïdien un

mois jusqu'au 28-7-1955, puis hydrocortisone 30 mg et extrait thyroïdien jusqu'à fin août 1955. Guérison apparente.

Huitième rechute : 22-9-1955 : traitement cortancyl. Fin octobre 1955 : guérison apparente.

Neuvième rechute : 15-12-1955 après rhino-pharyngite. Traitement au cortancyl 25 mg un mois puis 10 mg jusqu'au 15 mars : guérison apparente. 10 cg extraits thyroïdiens 10 jours par mois : 3 mois.

Dixième rechute : avril 1956, 30 mg de cortancyl.

Janvier 1957 : amené d'urgence dans un tableau de choc : 40°. Décès 45 minutes après l'entrée : insuffisance surrénale vraisemblable.

Complications spéciales : un goitre assez important.

Décès huit jours après l'arrêt d'un traitement hormonal discontinu.

N° 20 - Roland P., S N° G 3609.

Né le 17-4-1947.

Début de signes cliniques : en octobre 1957 : découverte d'une albuminurie.

En mars 1958 : albuminurie entre 1,80 g et 2,40 g/litre avec œdème.

Après quoi :

Signes biologiques en juin 1958 :

Albuminurie : 10,25 g % - Compte d'Addis : 5525 hématies/mn - Protéines : 51 - S/G = 1,2 - Cholestérol : 4,50 g - Lipémie : 21 g %.

Traitement commencé fin juin 1958 soit neuf mois après le début de la maladie, par Cortancyl 2 mg/kg : 17 jours. L'albuminurie a passé à 0,50 g en juillet 1958, le cholestérol à 2,25 g, les protéines à 58, S/G = 1,4. Le cortancyl est poursuivi à doses dégressives. Arrêt du traitement en septembre 1958.

Rechute importante en mai 1959. Traitement 48 mg de médrol/jour, puis doses dégressives et plasma. Arrêt du médrol depuis juillet 1959, amélioration clinique et biologique. Cependant rechutes successives sous traitement, hypertension à 16, ecchymoses cutanées.

En septembre 1959 : bronchopneumopathie sévère.

En décembre 1959 : essai de spirolactone 4 comprimés/jour du 26 novembre au 7 décembre : augmentation de l'élimination du sodium mais sans effet sur la diurèse et le poids. Compte d'Addis : 6 400 hématies/mn, albuminurie de 24 heures : 8 g, S/G = 0,51.

En mars 1960 : deux poussées œdémateuses successives. Compte d'Addis : 40 500 hématies/mn, albumine : 6 g, T.A. : 16.

En mai 1960 : ponction-biopsie du rein : montre des lésions importantes de glomérulo-néphrite solidement installées, lésions irréversibles de caractère moyennement évolutif.

En juin 1960 : mis à l'ésidrex deux comprimés par jour trois semaines : fonte des œdèmes et perte de 14 kg.

Nouvelles poussées œdémateuses en juillet 1960 et septembre 1960 et octobre 1960, purpura sur les quatre membres. Urée : 1,74 g.

En décembre 1960 : urée : 4 g. Frottement péricardique. Décès.

N° 21 - Bernard B., J N° 1432 P.

Né en 1946.

Début de signes cliniques : 1-1-1954.

Facteur déclenchant = 0.

Hospitalisation service Dr FLATTOT à Chalon fin janvier 1954 :
Traitement : extraits thyroïdiens mars 1954, traitement à l'ACTH :
amélioration.

Deuxième poussée en janvier 1955 : traitement hormonal à
Chalon : amélioration.

Troisième poussée janvier 1957, a reçu plasma, antibiotiques
et diamox.

Entrée à Debrousse (service Pr JEUNE) le 3-5-1957 : trois ans et
quatre mois après le début, pour une quatrième poussée.

Signes biologiques :

Albumine : 14 g % - Addis : 3 300 hém/mn - Cytologie uri-
naire : cylindres granuleux - Urée : 0,24 - S/G = 0,5 -
Lipides totaux : 18 g - Cholestérol : 3,78 - K+ = 3,34 -
Electrophorèse : albumine : 8,5 %, alpha-2 : 60,5 % - gam-
ma : 13 %.

Traitement : hyperprotidine, cortancyl 30 mg/jour, extencilline,
malgré une corticothérapie prolongée continue, puis discontinuée, évo-
lution vers l'insuffisance rénale progressive et décès fin 1959.

N° 22 - Jean L., M N° 281.

Né en 1947.

Début de signes cliniques : en 1949, œdèmes et albuminurie :
rémission spontanée.

Rechute juin 52 : date de l'hospitalisation à Debrousse service Pr
JEUNE), deux ans et demi après le début.

Signes biologiques :

Urée : 0,25 - Albuminurie : 5 g % - S/G = 0,86 - Choles-
térol : 5 g - Protides : 41 g.

Début traitement par ACTH deux ans et demi après le début,
100 mg/jour : sept jours ; arrêt trois jours et nouvelle cure de sept
jours ; arrêt de six jours et nouvelle cure de cinq jours ; arrêt six
jours et nouvelle cure de cinq jours. En tout cinq cures d'ACTH en
deux mois.

Le 23-7-1952 : S/G = 1 - Urée : 0,25 - Albumine : 2,7 g.

Quitte le service en septembre 1952 non guéri avec urée : 0,29,
S/G = 0,87, albumine : 8 g. Depuis non revu dans le service.

On apprend le décès en 1957 dans un tableau d'insuffisance ré-
nale huit ans après le début de la néphrose.

N° 22 bis - Daniel P., J N° 190 P.

Né en 1948.

Début de signes cliniques : 20-6-1952.

Facteur déclenchant apparent : noter une vaccination (troisième)

me injection de D.T.) le 30 mai. Analyses d'urines non vérifiées qu'à la première injection avant vaccination.

Après quoi :

Signes biologiques : typiques :

Protéines totales : 39 ‰ - S/G = 0,85 - Cholestérol : 6,60 -
Urée : 0,25 - Albuminurie : 11 g ‰.

Traitement : antibiotiques, extrait thyroïdien, plasma. Amélioration par cathionan et ACTH 75 mg/jour : dix jours, commencé 50 jours après le début.

Rechute le 16-9-1952 ; et depuis, la néphrose reste en évolution jusqu'au 5-2-1953 date du décès dans un tableau fébrile, colapsus et coma. Urée : 0,75. On avait parlé d'encéphalopathie aiguë.

GUERISONS DEPUIS CORTICOTHERAPIE

(*quarante observations* - N° 23 à 62)

N° 23 - Jeanine P..., S N° F 124.

Née le 22-1-1942.

Début de signes cliniques : septembre 1946.

Hospitalisation dans le service du Dr ROJET à Grenoble en septembre 1946. Traitement : pénicilline, thyroxine. Sortie en juin 1947.

Signes biologiques en septembre 1947 :

S/G : 0,34 - Albuminurie : 4,50 ‰ - Cholestérol : 4 g.

De juin 1947 à 1950 : plusieurs épisodes de néphropathie œdémateuse. Une poussée à huit ans en avril 1950. Traitement par la cortisone à Grenoble ; dose : 1 mg/kg/jour : dix jours : effet immédiat salutaire paraît-il malgré la petite dose.

A la sortie en juillet 1951 : guérison.

Première hospitalisation à Lyon, service du Pr BERNHEIM : le 8-12-1951.

Vue à un stade de rémission :

Signes biologiques :

Albumine : 0,10 - Urée : 0,35 - S/G = 1,41 - Cholestérol : 1,50 g.

À noter deux pleurésies purulentes en cours d'évolution à Grenoble.

Rémission totale depuis fin 1951.

En novembre 1953 : alb. : 0 - S/G = 1,70 - cholestérol : 1,15

En janvier 1955 : alb. : 0,04 - électrophorèse : albumine : 36 %, alpha-2 : 14 %, bêta : 13 %, gamma : 27,8 %.

Le 4-4-1961 : alb. : 0 - urée : 0,31 - lipémie : 5 g/litre - cholestérol : 1,85 g - protéines : 73 - S/G = 1,56 - électrophorèse : alpha-2 : 10,6 %, alpha-1 : 3,5 % - albumine : 50,2 % - bêta : 15,7 %, gamma : 20 %.

Va très bien. Vient d'avoir un bébé sans incident.

Recul : neuf ans.

N° 24- Jean-Michel C..., S N° G 1444.

Né le 28-8-1951.

Début de signes cliniques : le 28-7-1954, huit jours après
sérum antitétanique et anatoxine antitétanique.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 4,50 g/litre - Urée : 0,22 - Protéines totales :
45 - S/G = 0,9 - Cholestérol : 4,20/litre - Electrophorèse :
Albumine : 34, alpha-1 : 5,6 %, alpha-2 : 27,7 %, bêta :
21,4, gamma : 10,5, lipides totaux : 26 gm/litre.

Traitement commencé le 6-10-1954, deux mois après le début de
signes cliniques, par ACTH 3 mg/kg/jour : trois semaines. 14 jours
après le début du traitement, disparition de l'albumine ; huit jours
plus tard, réapparition. Un deuxième traitement à l'ACTH 3 mg/kg/j
pendant 12 jours ; puis cortancyl discontinu trois jours par semaine
1 mg/kg/jour : six mois.

Guérison depuis octobre 1956.

Complication : goitre : disparu 15 mois après la guérison.

Recul : quatre ans et demi.

N° 25 - Daniel J..., S N° G 911.

Né le 16-1-1946.

Début de signes cliniques : 14-9-1953.

Facteur déclenchant = 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie: 12 g/l - Urée: 0,63 - S/G = 0,77 - Cholestérol:
4,10 g - Electrophorèse : diminution alpha-1, augmentation
alpha-2, augmentation bêta, diminution gamma-globuline.

Traitement commencé le 29-9-1953, quinze jour après le début
de signes cliniques, par ACTH 100 mg/jour : un mois, puis cortisone
250 mg : 4 jours, évolution simple : 10 jours après le début du trai-
tement.

Depuis 1953 : va ebin.

Vu en février 1961 : P : 48 kg - Taille : 149,5 cm - Albumine :
0 - Lipides : 7,50 - Cholestérol : 1,5 - Protéines : 68 - S/G
= 1,72 - Electrophorèse : Albumine : 56 %, alpha-1 : 4,6,
alpha-2 : 9,8, bêta : 16,1, gamma : 13,5.

Recul : sept ans.

N° 26 - Denise R..., S N° F 1471.

Née le 2-5-1942.

Début de signes cliniques : en juin 1953 : albuminurie. En no-
vembre 1953 : albuminurie à 3 g sans œdèmes. En novembre
1954 : syndrome néphrotique 17 mois après l'albuminurie
simple.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 12,5 ‰ - Addis : 2 350 hém/mn - Urée : 0,28 -
Protéines totales : 36 - Lipides totaux : 19 g - Cholestérol :
11 g - Electrophorèse : Albumine : 26 %, alpha-1 : 1,6 %, alpha-2 : 45,5 %, bêta : 13,9 %, gamma : 13 %.

Traitement tardif commencé le 26-1-1955 deux mois après le début du syndrome néphrotique et 19 mois après le début de l'albuminurie, par hydrocortisone 8 mg/kg : un mois ; puis doses dégressives 18 jours et 15 jours arrêt. Chûte de l'albuminurie au septième jour, disparition ou traces au dixième jour, petite chute du poids dès le troisième jour et grosse chute du huitième au onzième jour. Les protéines augmentent à 58 et le rapport S/G = 1,47 au bout d'un mois. L'électrophorèse encore perturbée après deux mois. Traitement d'entretien : hydrocortisone : 1/3 mg/kg/j : 55 jours et 1/6 mg/kg/jour : 15 jours, puis cette dose tous les deux jours pendant deux mois. Le total du traitement d'entretien est de quatre mois.

Vue en août 1955 : 20 jours après arrêt du traitement. Tous les examens sont négatifs. Disparition totale de l'albumine le 18 juin 1955.

En février 1961 : Albuminurie : traces - T.A. : 11/6 - Protéines : 82 - Electrophorèse : albumine : 60 %, alpha-1 : 2 %, alpha-2 : 7 %, bêta : 14 %, gamma : 17 % - Taille : 1,50 m - Poids : 46 kg à 19 ans.

Recul : sept ans.

N° 27 - Catherine D..., S N° F 698.

Née le 19-10-1943.

Début des signes cliniques : 24-5-1953.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 8 g/litre - Urée : 0,23 - Protéines totales : 49 - S/G = 1,22 - Lipides totaux : 14,5 - Cholestérol : 3,10 -
Néphrose sèche sans inversion S/G.

Aucun traitement au début sauf régime.

Après sept mois d'évolution : ACTH 4 mg/kg : 21 jours puis cortisone 4 mg/kg sept jours.

L'albuminurie baisse à moins d'un gramme au dixième jour mais persiste.

Vue un an après le début de la maladie : Albumine : 0,75 ‰ - Cytologie urinaire : assez nombreuses hématies - Protéines : 54 - S/G = 1,6 - puis albuminurie < 1 g ‰ pendant six ans (une poussée à 3 g en juin 1956). Aucun traitement hormonal. Cure à Saint-Nectaire. N'a plus d'albumine depuis septembre 1960, presque plus depuis décembre 1959.

Recul : 18 mois guérison complète. Albuminurie séquellaire six ans auparavant.

N° 28 - Christiane M..., S N° F 737.

Née le 5-6-1951.

Début de signes cliniques : 23-5-1953.

Facteur déclenchant = 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 18 g/litre - Urée : 0,22 - Protéines totales : 33 - S/G = 0,94 - Cholestérol : 3,80 g - Hématocrite : 49.

Traitement commencé le 4-6-1953 : 10 jours après le début des signes cliniques, par ACTH, 8 mg puis 4 mg/kg/jour pendant 24 heures. Résultat favorable mais réapparition transitoire de l'albumine. Evolution totale deux mois.

Revue en février 1961 : Albumine : 0 - T.A. : 11/7 - Cholestérol : 1,55 - Lipides : 8 g - Urée : 0,17 - Protéines : 63 - S/G = 2,06 - Electrophorèse : Albumine : 44, alpha-1 : 7, alpha-2 : 15,5, bêta : 14,6, gamma : 18,9.

Recul : sept ans.

N° 29 - Mireille G..., S N° F 756.

Née le 13-9-1948.

Début de signes cliniques : 5-1-1953, poussée fugace de trois jours, œdème et albuminurie sans hypoprotéïnémie. Régression complète. Deuxième poussée : 19-1-1953 : 15 jours plus tard. Troisième poussée : 15-3-1953 : deux mois plus tard.

Signes biologiques : le 8-4-1953 : trois mois après le début :

Albuminurie : 10 g/litre - Urée : 0,71 - Protéines totales : 33 - S/G = 0,57 - Lipides totaux : 14,30 - Cholestérol : 4,10.

Traitement commencé six mois après le début de la maladie par ACTH 5 mg/kg : 34 jours puis une deuxième cure de 26 jours après deux mois d'arrêt.

Evolution : après la première cure perte de 1,400 kg, remontée des protéines. Albuminurie importante persistante. Après la deuxième cure : remontée des protéines, diminution de l'albuminurie < 1 g %, 0,75-0,30 au dixième jour, pas d'œdème.

Les autres traitements : régime sec 20 jours. Au début (bananes, riz, pommes), puis 12 jours Pennac, puis Epstein. Extrait thyroïdien.

Depuis 1953 : va bien. A été vaccinée en 1958 contre la variole sans complications. Les examens d'urines ont toujours été négatifs.

En février 1961 : P : 46 kg - Age : 13 ans - T : 157,2 - Urée : 0,22 % - Protides : 75 - S/G = 1,63 - Lipides : 6,50 - Cholestérol : 2 g - Electrophorèse : Albumine : 51,7, alpha-1 : 5,3 %, alpha-2 : 7,8 %, bêta : 15,2, gamma : 20 %.

Recul : sept ans.

N° 30 - Lionel P..., S G 1753.

Né le 5/5/1943.

Début de signes cliniques : juillet 1955.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 4 gm/24 h - Cytologie urinaire : normale -
Urée : 0,66/litre - Protéines totales : 40 - S/G = 1 - Cholestérol : 3,22 g/litre - Ionogramme : hypoosmie. Osmolarité 287, Na 115 mEq - Electrophorèse : Albumine : 13,9 - alpha-1 : 2,08, alpha-2 : 37,2, bêta : 22,4, gamma : 23,8.

Traitement commencé en août 1955, un mois après le début de l'affection. Premier traitement : ACTH 5 mg/kg/j : dix jours puis hydrocortisone 2 mg/kg/j : onze jours puis 1 mg par kg trois jours par semaine : trois mois. N'avait plus d'albumine mais protéines 56 gm - S/G = 1,1 - cholestérol : 3,40.

Deuxième traitement pour rechute importante en novembre 1957, trois transfusions de plasma. Cortancyl 2 mg/kg/jour : 23 jours, puis 1 mg/kg/jour : 27 jours puis 1/2 mg/kg : 20 jours, puis 10 mg/j : un mois, puis 10 mg/j : un jour sur deux : un mois alterné avec extrait thyroïdien. Ce dernier traitement intense prolongé a amené la guérison malgré la rechute grave.

Actuellement : Albumine : 0 - Cholestérol : 1,60 - Urée : 0,35 - Lipides : 6 gm - Protides : 75 - S/G = 2.

Recul : trois ans.

N° 31 - Pierre R..., S N° G 2159.

Né le 7-2-1953.

Début de signes cliniques : 18-4-1956.

Facteur déclenchant = 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 2,5 g par 24 heures - Urée : 0,27 - Protéines totales : 42 - S/G = 1,04 - Cholestérol : 5,80 g - Electrophorèse : Albumine : 30,7 %, alpha-1 : 5,6, alpha-2 : 26,1 %, bêta : 21 %, gamma : 16,4, Addis : pas fait.

Cytologie urinaire : quelques hématies.

Traitement précoce au huitième jour après le début ; sous forme d'hydrocortisone 10 mg/kg pendant 20 jours jusqu'au 15 mai 1956 puis cortancyl 0,7 mg/kg/j (10 mg/j) pendant trois mois jusqu'au 15-8-1956. Traitement bien suivi jusqu'à normalisation des signes biologiques (cependant persistance 5 mois après l'arrêt du traitement d'une élévation des alpha-2). N'a jamais refait d'albumine. Bilan biologique normal.

Recul : quatre ans six mois.

N° 32 - Jean-Max P..., S N° G 2072.

Né le 8-5-1952.

Début de signes cliniques : avril 1955.

Hospitalisé à Marseille.

Traitement première poussée : cortisone (100 mg) quinze jours, entraîne une rémission.

Deuxième poussée : même traitement : rémission.

Neuf mois après le début de la maladie, hospitalisation à Lyon le 19-3-1956 pour bilan.

Le bilan biologique était à cette date le suivant :

Albumine : 0 - Urée : 0,28 - Lipides totaux : 6,2 - Protéines totales : 56,5 - S/G = 1,62 - Electrophorèse : alpha-1 : 8,2, alpha-2 : 15,3, bêta : 18, gamma : 22,7, albumine : 35,8.

Après six mois d'arrêt du traitement de la deuxième poussée, une troisième poussée. Traitement au cortancyl discontinu : six mois. Rémission. Quatrième poussée après quatre mois d'arrêt du traitement : rémission spontanée. En avril 1958, remis au cortancyl et extencilline préventive ; présente alors albuminurie lors des poussées thermiques et anomalies de l'électrophorèse (alpha-2 : 17,3).

Depuis 15 mois disparition de l'albumine et bilan biologique normal.

Recul : quinze mois.

N° 33 - Bernard A., S N° 2846.

Né le 22-2-1955.

Début de signes cliniques : 26-4-1957.

Facteur déclenchant : 15 jours après une injection D+T (cette injection a été faite malgré une albuminurie très légère un mois auparavant) et au cours d'une rhino-pharyngite.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 1,5 g % - Addis : 7 000 hématies/mn - Urée : 0,30 - Protéines totales : 43 g - S/G = 0,68 - Cholestérol : 2,20 - Electrophorèse : Albumine : 39 %, alpha-1 : 7,3, alpha-2 : 26,5 %, bêta : 16,8, gamma : 9,6.

Traitement commencé le 26-6-1957 : deux mois après le début, par hydrocortisone 10 mg/kg/j : trois semaines, persistance de l'albuminurie et de signes biologiques. Rechute juillet 1958. Deuxième traitement au cortancyl 1 mg/kg : quatre jours sur sept pendant un an.

En décembre 1960 : albuminurie : 0,15 - signes humoraux normaux.

En juillet 1961 : a 6 ans et 3 mois - P : 18,400 kg - T : 110 - Albumine : 0 - T.A. : 8,5/5.

Donc albuminurie séquellaire pendant dix-huit mois et depuis un an : albumine = 0.

N° 34 - Guy F., S N° G 2838.

Né le 18-12-1949.

Début de signes cliniques : au cours d'une angine le 25-5-1957.

Signes biologiques :

Albuminurie : 7,50 g/24 h - Urée : 0,35 - S/G = 0,61 - Cholestérol : 3,60 - Electrophorèse : alpha-1 : 7,2, alpha-2 : 34,2, bêta : 21,2, gamma : 21, albumine : 16,1.

Traitement 15 jours après le début de la maladie par hydrocortisone 200 mg puis doses dégressives pendant 35 jours. Effet du traitement très rapide. Albumine = 0 en 10 jours, les œdèmes dispa-

raissent en deux semaines, les protéines demandant 25 jours (anormales après deux semaines).

Apparemment guérison de première intention depuis 4 ans. Albumine = 0 - Addis : normal - Protéines, cholestérol : normaux.

Recul : quatre ans.

N° 35 - Christian F..., S N° 2839.

Né le 25-11-1949.

Début de signes cliniques : 15 jours après une adénite cervicale le 15-5-1957.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 22,5/24 h - Addis : 21 000 hématies/mn - Urée : 0,15 - Protéines totales : 46 - S/G = 0,5 - Cholestérol : 6,10 g - Electrophorèse : Albumine : 14,5 g, alpha-1 : 6,3, alpha-2 : 38,8, bêta : 19,4, gamma : 20,8.

Traitement commencé le 2-6-1957, 15 jours après le début de la maladie, par hydrocortisone 5 à 10 mg/kg : un mois ; 15 jours après le début du traitement : guérison clinique et biologique.

Une seule rechute deux mois après l'arrêt du traitement 9 gm d'albumine/litre en octobre 1957 : deux mois de lit : guérison sans traitement hormonal. Depuis : pas de rechutes.

Recul : trois ans et demi.

N° 36 - Hélène G..., S N° F 2162.

Née le 23-10-1941.

Début de signes cliniques : 15-5-1956.

Facteur déclenchant = 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 7,5 g par litre - Addis : 120 hématies/mn - Urée : 0,37 - Protéines totales : 38 - S/G = 0,26 - Cholestérol : 6 gm - Electrophorèse : Albumine : 27,8, alpha-1 : 9,3, alpha-2 : 13,2, bêta : 18, gamma : 30.

Traitement trois semaines après le début de la maladie, par cortancyl 1 mg/kg/j : 33 jours, puis 1/2 mg/kg/j : 25 jours : guérison de première intention.

Recul : quatre ans.

N° 37 - James V..., S N° 3413.

Né le 3-2-1950.

Début de signes cliniques : 7-4-1958.

Facteur déclenchant : bronchite probable.

Signes biologiques :

Albuminurie : 6 g/litre - Addis : 360 hématies/mn - Urée : 0,81 - Protéines totales : 33 - S/G = 0,74 - Cholestérol : 5,8 -

Anomalies de l'ionogramme : hypotonie plasmatique : Na : 131 - Osmolarité : 276 - Hématocrite : 58 - Electrophorèse : Albumine : 29,8, alpha-1 : 7,2, alpha-2 : 28,5, bêta : 19,3 gamma : 15,2.

Traitement 15 jours après le début par cortancyl 1,5 mg/kg : 25 jours, puis traitement d'entretien. A noter trois perfusions de plasma au début qui ont entraîné une grosse amélioration, et le cortancyl une rémission complète.

Le traitement d'entretien fut : cortancyl 1/3 mg/kg : 33 jours puis discontinu 1/6 mg/j : trois jours sur six pendant dix mois. Persistance d'anomalies électrophorétiques discrètes cinq mois après le début de la maladie. Guérison de première intention. A noter des traces d'albumine parfois, en mai 1959.

Actuellement : alb. : 0 depuis pratiquement trois ans et demi. Arrêt du traitement depuis 28 mois.

Cholestérol : 1,79 - Lipides : 4 g - Urée : 0,19 - Protéines : 77,5 - S/G = 1,82 - Electrophorèse : Albumine : 46, alpha-1 : 4,8, alpha-2 : 14,4, bêta : 14,4, gamma : 20,4.

N° 38 - Richard D..., S N° G 3239.

Né le 25-11-1955.

Début de signes cliniques : huit jours après une angine le 15-2-1958.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 40 g/litre - Urée : 0,17 - Protéines totales : 45 - Lipides totaux : 11 g/litre - Cholestérol : 5 gm - Aucune anomalie de l'ionogramme - Electrophorèse : Albuminurie : 34,5, alpha-1 : 6,3, alpha-2 : 27,9, bêta : 16,5, gamma : 14,8.

Traitement huit jours après le début par cortancyl 1 mg/kg/j : deux mois.

A noter toutefois qu'à l'arrivée dans le service huit jours après le début l'énorme albuminurie du début n'était plus qu'à 1 g/litre. Guérison de première intention.

Recul : trois ans et demi.

N° 39 - Brigitte D..., S N° F 3263.

Née le 3-1-1951.

Début de signes biologiques : 19-2-1958.

Facteur déclenchant : 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 2,5 g et 5,5 g ‰ - Addis : 530 et 9 800 hématies/mn - Urée : 0,90 - Cholestérol : 3,20 g - Hypotonie plasmatique : Na 129 et RA : 34,75 - Electrophorèse : Albumine : 18,8, alpha-1 : 10,1, alpha-2 : 46,5, bêta : 12,1, gamma : 12,5.

Traitement d'emblée à faible dose, après 3 mois à forte dose par hydrocortisone 7 mg/kg : un mois. Disparition des œdèmes et de l'albuminurie en dix jours puis traitement d'entretien : 5 mg hydrocortisone/kg 3 jours/semaine (alterné avec extraits thyroïdiens) : un mois. Cortancyl 1 mg/kg 4 j/semaine : 4 mois ; puis cortancyl 1/2 mg/kg 4 jours/semaine + extencilline : persistance d'anomalies électrophorétiques.

Première rechute : hydrocortisone 5 mg/kg puis doses dégressives : un mois et demi ; et 4 perfusions de plasma. Disparition de l'albumine en 10 jours.

Traitement d'entretien : 1 mg/kg 4 jours/semaine d'hydrocortisone, un comprimé de dectancyl/j : 4 jours/semaine puis 1/5 mg cortancyl/kg. Electrophorèse normale.

Deuxième rechute : sous ce traitement d'entretien novembre 1959.

Hydrocortisone un mois et demi : 6 mg/kg/j à dose dégressive. Disparition de l'albumine après un temps indéterminé (premier examen après 35 jours).

Traitement d'entretien : 1,5 mg/kg/j : 4 jours par semaine, et ACTH 1 mg/kg : un jour par semaine.

Electrophorèse : non surveillée.

Tendance à l'alcalose hypochlorémique, hypokaliémie, souvent notée en cours de traitement intense (pas de potassium en supplément).

Actuellement : pas de traitement depuis un an. Va bien depuis 18 mois.

Revue en septembre 1961 : protéines : 68 - S/G = 1,78 - Electrophorèse normale.

Recul : dix-huit mois.

N° 40 - Alain C., S N° G 4817.

Né le 11-1-1955.

Début de signes cliniques : 15-6-1960.

Facteur déclenchant : peut-être angine.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 2,7 g % - Addis : 23 500 hématies/mn - Urée : 0,17 - Protéines totales : 40 - S/G = 0,95 - Cholestérol : 2,30 - Electrophorèse : Albumine : 35 %, alpha-1 : 3,5 %, alpha-2 : 36,4, bêta : 13,2, gamma : 12,1.

Traitement commencé un mois et demi après le début des signes cliniques par cortancyl 2 mg/kg un mois, puis 1/2 mg par kg : 8 mois. Disparition de l'albuminurie en 6 jours, des œdèmes en 10 jours, des signes biologiques (protides, lipides) en 3 semaines. Quatre mois plus tard, garde une albuminurie minime 0,30 g/jour. N'a pas de traitement depuis mars 1961.

Le 26-8-1961 : Cholestérol : 2,23 - Protéines : 78 - Electrophorèse : albumine : 66 %, alpha-1 : 3, alpha-2 : 7, bêta : 11, gamma : 13.

Recul : huit mois.

N° 41 - Michel D., S N° G 4710.

Né le 17-12-1955.

Début de signes cliniques : le 19-4-1960.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 3 gm/litre - Addis : 305 hématies/mn - Urée : 0,28 - Protéines totales : 42 - S/G = 0,86 - Cholestérol : 2,71 g - Electrophorèse : Albumine : 27,3, alpha-1 : 6,2, alpha-2 : 37,2, bêta : 19,8, gamma : 9,5.

Traitement commencé la première semaine après le début des signes cliniques. Cortancyl 2 mg/kg/j : 16 jours ; puis 1 mg/kg/j : 39 jours, plus ACTH 25 mg/semaine ; puis 2 mois de traitement discontinu quatre jours sur sept 1 mg/kg jusqu'au 14-8-1960 et ACTH le quatrième jour.

Le 10-10-1960 : S/G = 1,76 - Protéines : 58 - Lipémie : 4,25 % - Albumine : 0.

Le 19-10-1960 : Electrophorèse : Albumine : 51,2 % - alpha-1 : 3,4 - alpha-2 : 10,8 - bêta : 14,1 - gamma : 20,5.

Recul : un an.

N° 42 - Bernard G., S N° G 4099.

Né le 11-9-1953.

Début de signes cliniques : 28 mai 1959, 15 jours après une varicelle.

Signes biologiques :

Albumine : 1,20 g/litre - Urée : 0,23 - Protéines totales : 39 - S/G = 0,57 - Lipides totaux : 14 gm/l - Cholestérol : 6,45.

Traitement commencé le 19-6-1959, vingt jours après le début des signes cliniques, par dactancyl 8 comprimés/j : jusqu'au 30 juin, puis cortancyl 2 mg/kg/jour : 12 jours, puis 1 mg/kg/jour : un mois.

Le 6-7-1959 : albumine : 0,15.

Le 20-12-1960 : va bien - albuminurie nulle depuis juillet 1959 - protéines sanguines normales.

Recul : deux ans.

N° 43 - Marie-Paule B., S N° F 3631.

Née le 12-11-1956.

Début de signes cliniques le 4-3-1959.

Signes biologiques :

Albuminurie : 10 gm/litre - Addis : 2 400 hématies/mn - Urée : 0,13 - Protéines totales : 58 - S/G = 0,52 - Cholestérol : 7,80 - Electrophorèse : Albumine : 23,1, alpha-1 : 4,3, alpha-2 : 35,8, bêta : 27,1, gamma : 9,1.

Traitement commencé 15 jours après le début de la maladie par cortancyl 2 mg/kg/jour trois semaines puis 1 mg/kg/jour quatre jours

sur sept : deux mois. Guérison apparente trois semaines après le début du traitement.

Le 20-6-1959 et le 19-7-1960 : bilan biologique normal.

Recul : deux ans.

N° 44 - Solange C., J N° 712 Pu.

Née le 1-5-1950.

Début de signes cliniques : février 1955.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 4 g/litre - Cholestérol : 4,95 - S/G = 0,77 -
Protéines totales : 42,5 g - Electrophorèse : alpha-1 : 4,58,
alpha-2 : 36,70, bêta : 22, gamma : 14,6, Addis : 500 héma-
ties/mn.

Traitement commencé le 6-6-1955, trois mois après le début des signes cliniques, par hydrocortisone 7 mg/kg par jour pendant 7 jours, 9 jours d'arrêt rechute, hydrocortisone discontinuée à dose forte 300 mg/jour : 4 jours par semaine.

Le 12-7-1955 : traitement prolongé par la cortisone à forte dose 300 mg/jour puis doses dégressives jusqu'au 17-10-1955 ; puis cortancyl 1 mg/kg 3 jours par semaine pendant plusieurs mois. Ce traitement est pratiquement prolongé depuis juillet 1956 tous les jours à doses dégressives jusqu'à septembre 1957. Deux rechutes en cours de traitement ; en particulier le 26-12-1956 : 8 g d'albumine.

Depuis septembre 1957 : aucun traitement. Examens biologiques normaux.

En février 1959 : Urée : 0,20 - Protéines : 62 - S/G = 2,1 -
Electrophorèse : alb. : 0.

N° 45 - Claude K., J N° 2036 P.

Né le 11-6-1954.

Début de signes cliniques : fin décembre 1958.

Signes biologiques :

Albuminurie : 17 g %.

Traitement à l'hôpital Saint-Joseph à Lyon jusqu'à fin mars 1959 par cortancyl, ACTH.

Vu à l'hôpital Debrousse (service P^r JEUNE) au stade suivant le 3-4-1959 :

Albuminurie : 0,45 % - Addis : 200 hématies/mn - Urée :
0,40 - Protéines : 56 - S/G = 1,07 - Lipides totaux : 10,50 -
Cholestérol : 2,40 g - Electrophorèse : alpha-1 : 7 %, al-
pha-2 : 18 %, bêta 19 %.

Traitement au cortancyl 1 mg 1/4/kg/j pendant 3 mois puis traitement discontinu dégressif un jour sur deux jusqu'en janvier 1961.

Albuminurie nulle depuis octobre 1959 - S/G = 1,59 - Lipides totaux : 3,50 g.

Recul : dix-huit mois.

N° 46 - Juliette L..., J N° 787 Pu.

Née le 3-1-1951.

Début de signes cliniques le 17-5-1955.

Trois poussées œdémateuses en 5 mois avant l'hospitalisation à Debrousse ; améliorée une fois par la rougeole.

Signes biologiques 5 mois après le début :

Albuminurie : 1,20 g/litre - Addis : 102 hématies/mn -
Protéines totales : 57,50 - S/G = 0,85 - Lipides totaux : 11 g
- Cholestérol : 3,50 g - Electrophorèse : Albumine : 38,7,
alpha-1 : 4,6, alpha-2 : 22,4, bêta : 21, gamma : 13.

Traitement au cortancyl le 30-11-1955 six mois après le début de la maladie, 1 mg/kg pendant deux mois puis 1/2 mg/j pendant trois mois. L'albuminurie disparaît 3 jours après le début du traitement.

Le 15-6-1956 : Urée : 0,35 - Protéines totales : 64,9 - S/G = 1,60.

Rechute le 6-12-1956. Reprise du traitement d'entretien par le cortancyl pendant six mois.

Depuis l'enfant va bien et ne garde aucune séquelle, nous écrit son médecin-traitant en juillet 1961.

Recul : quatre ans.

N° 47 - Gilbert B..., J N° 1265 M.

Né le 10-1-1955.

Début de signes cliniques : 19-1-1957.

Facteur déclenchant : oreillons.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 20 g/litre - Addis : 100 hématies/mn - Urée :
0,36 - Protéines : 48 g - S/G = 0,60 - Lipides totaux : 14 g
- Cholestérol : 3,20 g - Electrophorèse : alpha-1 : 4 %,
alpha-2 : 38 %, bêta 24 %, gamma : 8 %.

Traitement commencé le 24-1-1958 soit 5 jours après le début. Cortancyl 1,25 mg/kg : 15 jours, puis 1 mg/kg : un mois. Quatre jours après le début du traitement : albuminurie nulle et un mois après S/G = 1,60, cholestérol : 2,50, lipides : 8,40, alpha-2 : 16 %. Rechute passagère sous traitement le 4-3-1957 à l'occasion d'une varicelle. On maintient le cortancyl 1 mg/kg un mois puis dose dégressive jusqu'en novembre 1957.

Depuis le 12-4-1957 : normalisation des examens biologiques, sauf alpha-2 à 19 % le 11-9-1959.

Recul : trois ans.

N° 48 - Marie-Joseph T..., J N° 836 Pu.

Né le 27-4-1952.

Début de signes cliniques le 15-10-1955 au cours d'une pharyngite.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 7,5 g/24 heures - Addis : 7 800 hématies/mn
- Urée : 0,36 - Protéines totales : 42 - S/G = 0,58 - Lipi-
des totaux : 19 g - Cholestérol : 5,75 g - Electrophorèse :
alpha-1 : 3,2 %, alpha-2 : 32 %, bêta : 37 %, gamma : 6,3 %.

Traitement commencé le 8-11-1955, trois semaines après le dé-
but : cortancyl 1 mg/kg : 9 jours. Aucun résultat.

Le 23-11-1955 : compte d'Addis 11 000 hématies/mn. Le 3-12-
1955 : Addis : 1 518 hématies/mn. Reprise du cortancyl 1,5 mg/kg le
4-1-1956 : 26 jours puis 1,25 mg/kg : 44 jours puis 0,8 mg/kg :
9 mois. Cependant le syndrome néphrotique persiste avec un alpha-2
le 22-6-1956 à 29 % et le 28-9-1956 sous corticothérapie : albumi-
nurie : 1,40 g - S/G = 0,88 - urée : 0,45 - alpha-2 : 25 %.

Le 13 octobre 1956 : ACTH 10 mg/kg pendant 9 jours. Améliora-
tion de la diurèse, mais persistance de l'albuminurie. Le 21-10-
1956 : hydrocortisone 6 mg/kg : 22 jours : pas de modification de
l'albuminurie qui oscille entre 3 et 4 g par litre. Remis le 11-11-56
à l'ACTH 10 mg/kg/j : 5 jours puis 8 mg/kg : 18 jours : correction
biologique mais persistance de l'albuminurie : 2,50 g/litre.

Le 11-12-1956, remis au cortancyl 1,5 mg/kg pendant trois mois,
puis doses dégressives jusqu'en juin 1958. Disparition totale de l'al-
bumine depuis cette date (juin 1958). A eu entre 1958 et 1961 une
vaccination antivariolique et trois injections DT sans incident.

Le 10-8-1961, l'enfant âgé de neuf ans et demi, pèse 22,5 kg.
Taille : 122 cm - Albumine : 0 - Protéines : 77 g - S/G = 1,85 -
Electrophorèse : albumine : 51 %, alpha-1 : 2,5 %, alpha-2 : 15,5 %, bêta : 19,5 et gamma : 11,5.

Recul : trois ans.

N° 49 - Bernadette D..., J N° 1584 Pu.

Née le 19-2-1956.

Début de signes cliniques : 22-1-1959.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 27 g % - Addis : 75 000 hématies/mn -
Urée : 0,30 - Protéines totales : 42 - S/G = 0,70 - Lipides
totaux : 14,20 g - Cholestérol : 4,40 g - Electrophorèse :
alpha-1 : 10 %, alpha-2 : 23 %, bêta : 15, gamma : 12.

Traitement commencé le 4-2-1959 : 12 jours après le début cor-
tancyl 2 mg/kg pendant 40 jours puis 1 mg/kg trois semaines puis
1,25 mg/kg : un mois, 1 mg/kg trois semaines puis cure discontinue
1 mg/kg ; puis dégressive un jour sur deux pendant 18 mois jusqu'à
fin 1960. Disparition de l'albuminurie 13 jours après le cortancyl,
sauf une seule poussée à 0,20 g sous traitement le 11-9-1959. Le 18-
12-1959 : S/G = 1,6 - alpha-2 : 19 %.

Bilan en mai 1961 : normal.

Recul : un an.

N° 50 - Jean-Marc G..., J N° 1325 P.

Né le 17-4-1954.

Début de signes cliniques le 14-10-1956 à l'occasion d'une varicelle.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albinurie : 9,50 g % - Addis : 355 hématies/mn - Protéines totales : 45 - Lipides totaux : 18,70 g - Cholestérol : 5,10 g - Electrophorèse : alpha-1 : 3,6 %, alpha-2, bêta : 72 % - gamma : 7,4 %.

Traitement commencé le 11-11-1956 : 28 jours après le début de la maladie : cortancyl 1,5 mg/kg : 18 jours, puis 1 mg/kg : 20 jours, puis 0,8 mg/kg : 16 jours, puis 0,4 mg/kg pendant 5 mois.

Albuminurie : 0 quinze jours après le début du traitement. A la fin du traitement dégressif continu alb. : 0 - S/G = 1,92 - Electrophorèse normale. Guérison depuis juillet 1957 : date de l'arrêt du cortancyl.

Revu le 3-8-1961 : Albumine : 0 - Protéines : 68 g % - S/G = 1,70 - Taille : 126 cm à 7 ans 1/2 - Electrophorèse normale.

Recul : quatre ans.

N° 51 - Dominique H..., J N° 1618 Pu.

Né le 29-12-1955.

Début de signes cliniques : fin décembre 1958 au cours d'une angine.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 2,8 g/24 h - Compte d'Addis : 500 hématies/mn - Protéines totales : 41 g % - S/G = 0,98 - Lipides totaux : 8,70 g - Cholestérol : 1,90 g - Electrophorèse : alpha-1 : 9 %, alpha-2 : 28 %, bêta 12 %, gamma : 11,5 %.

Traitement commencé le 4-2-1959 : 35 jours après le début de la maladie : cortancyl 2 mg/kg : 40 jours, puis 1,75 mg/k : 20 jours, puis 1,5 mg/kg : un mois, puis 1 mg/kg : 70 jours, puis traitement discontinu à partir du 12-7-1959 : un jour sur deux jusqu'à mars 1960. Au dixième jour du traitement : albumine : 0. Résultat excellent après une préparation de 3 semaines au début par un extrait thyroïdien. S/G normal un mois après le début du traitement hormonal, mais alpha-2 reste à 20 %. Disparition de l'hyperplasie thyroïdienne par les extraits thyroïdiens commencés au début du traitement. Rechute passagère de l'albuminurie sous traitement en avril et juin 1959. Protéinurie normale depuis mars 1959. Electrophorèse normale depuis août 1959. Taille : 111 cm en décembre 1960.

Revu en août 1961 à l'âge de 5 ans 1/2 : Taille : 118 cm - P : 22,500 kg - Albumine : 0 - S/G = 1,62 - Protéines : 68 g % - Electrophorèse : Albumine : 47,1 %, alpha-1 : 4,7 %, alpha-2 : 13,8 %, bêta : 14,6 %, gamma : 19,8 %.

Recul : deux ans.

N° 52 - Marcelle F..., J N° 413 Pu.

Née le 30-4-1947.

Début de signes cliniques le 4-9-1953. A noter une angine à points blancs en juin 1953.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 8,5 g par litre - Cytologie urinaire : nombreuses hématies - Urée : 0,60 - Protéines totales : 41,6 - Cholestérol : 4,75 - S/G = 0,5 - Hématocrite : 47 %.

Traitement commencé le 24-11-1953 : deux mois et demi après le début : ACTH : 5 mg/kg pendant 8 jours : résultat nul et augmentation des œdèmes. Le 2-12-1953 : crise convulsive, hypotonie plasmatique, azotémie à 1,15 g et hypertension transitoire à 19/12.

Le 16-12-1953 : 1/4 Neptal I.V. et novurit I.M. 1/2 cc tous les deux jours après ClNH_4 donne une réponse diurétique excellente, amélioration biologique.

Le 27-1-1954 : Urée : 0,25 - S/G = 0,81 : remis à l'ACTH le 28-1-1954 (5 mg/kg pendant 5 jours), donne une amélioration clinique et biologique, associée au ClNH_4 . Depuis, aucun traitement hormonal.

Le 25-6-1954 : Urée : 0,22 - S/G = 0,90.

Le 8-4-1955 : Albumine : 0,26 - alpha-2 : 16,76.

Ne reçoit comme traitement que des extraits thyroïdiens.

Le 23-9-1955 : Urée : 0,20 - S/G = 1,6 - Cholestérol : 1,50.

Revue le 10-8-1961 : 14 ans 1/2 : P : 43 kg - Taille : 156,5 cm - N'a plus d'albumine depuis septembre 1959 - Urée : 0,20 - Protéines : 73 - S/G = 1,81 - Electrophorèse : Albumine : 45,5 %, alpha-1 : 3,4 %, alpha-2 : 11,9 %, bêta : 17 %, gamma : 22,2 %. Cependant présente depuis une année des « malaises » pâlit, ne répond pas aux questions, le tout dure quelques secondes comme une absence et l'EEG montre des décharges épileptiques assez fréquentes dans la région temporale gauche.

Recul : cinq ans (3 ans petite albuminurie séquellaire et 2 ans albuminurie nulle).

N° 53 - Annie C..., J N° 553 Pu.

Née le 28-11-1943.

Début de signes cliniques : 28-7-1954.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 3 g % - Cytologie urinaire : normale - Urée : 0,26 - Protéines totales : 39,5 - S/G = 0,4 - Cholestérol : 5 g %.

Traitement commencé le 1-9-1954 ; un mois après le début des signes cliniques : ACTH 4 mg/kg : 7 jours, résultat remarquable : perte de 8 kg. Le 13-9 : albuminurie : 0,10.

Rechute le 22-9-1954 : reprise ACTH même dose : 7 jours, aucun effet mais augmentation des œdèmes. Le 15-11-1954 : régression spontanée des œdèmes mais persistance de l'albuminurie et des ano-

malies biologiques. Poussée œdémateuse le 8-3-1955. Cortisone 6 mg/kg/j : du 18 au 25 mars 1955 : aucun effet sur la diurèse. ACTH 3 mg/kg du 17-4 au 27-4-1955 ; entraîne une rémission clinique simple.

Rechute le 9-5-1955 : hydrocortisone 2,5 mg/jour trois jours par semaine : sans effet. Une nouvelle cure d'ACTH 2,5 mg/kg du 15 au 21-6-55 donne une nouvelle rémission clinique mais persiste albumine et anomalies biologiques. Cure discontinuée à la cortisone au mois de juillet : sans effet.

Depuis le 10-8-1955 : cure cortisone continue à haute dose 9 mg/kg : trois jours, puis 6 mg/kg : cinq jours, puis 5 mg/kg : huit jours, puis 4 mg/kg : huit jours, puis doses dégressives pendant un mois, qui a entraîné une chute de l'albuminurie à 0,20 g en septembre 1955. La corticothérapie est continue sous forme de cortancyl 0,3 mg/kg de novembre 1955 au 29-6-1956 qui entraîne une normalisation biologique : S/G = 1,55 - Protéines : 69 - Albuminurie : 0,70. Rechute en août 1956 avec une dose de 0,15 mg/kg de cortancyl.

En octobre 1956 : cure d'hydrocortisone 5 mg/kg puis doses dégressives pendant *quinze mois*. Amélioration des anomalies biologiques après 15 jours et le 11-1-1957 : Alpha-2 : 13 % - Urée : 0,15 - Protéines : 74 - S/G = 1,45 - Taille : 149 cm à l'âge de 14 ans - Depuis cette date bilan pratiquement normal jusqu'en mars 1959.

Rechute le 6-3-1959 : mise au cortancyl 1,5 mg/kg puis doses dégressives jusqu'en juin 1959 ; ensuite cures discontinuées un jour sur deux jusqu'à février 1960.

En février 1960 : S/G = 1,93 - Protéines totales : 67 g - Lipides totaux : 4,40 g - Electrophorèse normale. Va bien.

N° 54 - Jean-Charles F..., J N° 1023 P.

Né le 13-10-1949.

Début de signes cliniques :

Albuminurie à 2,50 g/litre en janvier 1956 - Electrophorèse : *alpha-2* : 28 % le 5-1-1956 - S/G = 1,7 - Cholestérol 2,4 - Addis : normal. Début août 1959 : grosse rhino-pharyngite.

Le 15-8-1959 : syndrome néphrotique clinique et biologique, soit trois ans et demi après une albuminurie isolée et une anomalie électrophorétique des *alpha-2*. Addis : normal. S/G = 0,70 - Urée : 0,45 - Lipides totaux : 17 g - Cholestérol : 4,50 g - Protéines : 39.

Traitement commencé le 26-8-1959, cortancyl 1,25 mg/kg : dix jours, puis 1 mg/kg, ensuite doses dégressives jusqu'à décembre 1959. Au bout de 5 jours, albuminurie : 0.

Le Dr CARRON nous donna de ses nouvelles en septembre 1961 : enfant va bien. Albumine : 0 - Bilan biologique normal.

Recul : dix-huit mois. Vie normale.

N° 55 - Christian C..., J N° 1368 P.

Né le 1-8-1953.

Début de signes cliniques : 8-1-1957.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 15 g/litre - Addis : 260 hématies/mn - Urée : 0,32 - Protéines totales : 42 - S/G = 0,73 - Lipides totaux : 17 g - Cholestérol : 5,60 g - Electrophorèse : alpha-1 : 4 %, alpha-2 : 31 %, bêta : 16 %, gamma : 14. %

Traitement commencé 4 jours après le début par cortancyl 1 mg/kg : 14 jours, puis dose dégressive jusqu'au 7 février 1957. L'albuminurie disparaît 10 jours après le début du traitement et 14 jours après : S/G = 1,14.

Le 14-2-1957 : varicelle sous cortancyl. On remplace ce dernier par la cortisone 100 mg/jour pendant 10 jours puis reprise cortancyl 1,25 mg/kg puis dose dégressive jusqu'à *juillet* 1957, puis arrêt.

Bilan biologique normal le 4-10-1957.

Dès novembre 1957 reprise de l'albuminurie ; a reçu à cette occasion un traitement ambulatoire de cortancyl et ACTH à dose imprecise.

Rechute en juin 1958 avec poussée œdémateuse importante. Traitement au cortancyl 2 mg/kg, puis dose dégressive continue jusqu'à octobre 1958 et discontinue deux jours sur deux : 1/2 mg/kg jusqu'en octobre 1959. 15 jours après le traitement de la poussée : Albuminurie : 0 - S/G = 1 - Alpha-2 : 14 % - Protéines totales : 51. Le 3-4-1959 : Albuminurie : 0 - S/G = 1,4 - Alpha-2 : 18 %.

Rechute le 18-3-1960 : reprise du cortancyl 2,25 mg/kg, puis doses dégressives mais cette fois cure toujours *continue* jusqu'en août 1961.

Bilan biologique normal en juin 1960, en octobre 1960, en janvier 1961, en avril 1961 et en août 1961.

Recul : deux mois depuis l'arrêt du traitement et quinze mots depuis la normalisation des signes biologiques.

N° 56 - Maurice C..., J N° 860 P.

Né le 17-1-1943.

Début de signes cliniques : 24-9-1954.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 12 g % - Cytologie urinaire : très nombreuses hématies - Urée : 0,45 - Protéines totales : 37 g - S/G = 0,37 - Cholestérol : 5,75 g.

Traitement commencé le 11-11-1954 : six semaines après le début des signes cliniques par ACTH 4 mg/kg/jour : 12 jours. Quatorze jours après le début du traitement : amélioration des signes biologiques et notamment S/G = 1,12 mais l'électrophorèse du 20-11-54 montre un alpha-2 à 4,5 %.

Rechute le 1-12-1954. Deuxième cure d'ACTH le 27 décembre, même dose, pendant une semaine.

Troisième rechute le 17-1-1955 : traitement par une cure de cortisone 5 mg/kg : cinq jours puis dose dégressive deux semaines, suivie par une cure discontinue 2,5 mg/kg deux jours par semaine. Résultat excellent immédiat.

Rechute le 26-2-1955 : reprise de l'ACTH 2,5 mg/kg trois jours par semaine pendant deux mois : pas d'amélioration notable:

Le 10-6-1955 : quatrième cure d'ACTH : huit jours même dose.

Le 25-6-1955 : cortisone 7 mg/kg quatre jours sur sept : un mois : persistance d'anomalies biologiques.

Le 30-8-1955 : traitement discontinu à la cortisone 7 mg/kg/j : quatre jours tous les quinze jours pendant six mois ; albuminurie nulle depuis cette date.

En mars 1956 : Alpha-2 : 32 % - S/G = 0,87. Mis au cortancyl 0,75 mg/kg : quatre jours tous les quinze jours jusqu'à juillet 1956, puis même dose quatre jours tous les mois jusqu'à mars 1957.

En août 1957 : *albuminurie* : 0 (*depuis août 1955*), *aucun traitement*). Urée : 0,35 - S/G = 1,57.

En décembre 1958 : aucun traitement : alb. : 0 mais alpha-2 : 21 %. A noter de novembre 1957 à décembre 1958, à 3 reprises cortancyl : 30 mg/jour : trois jours.

Actuellement en septembre 1961 : Albuminurie : 0. A noter que cette albuminurie a toujours été nulle depuis août 1955. Mesure 1,80 m. Poids : 71 kg. Travaille dans un bureau.

Recul : quatre ans depuis la fin du dernier traitement et six ans depuis la disparition de l'albuminurie.

N° 57 - Albert K., J N° 26 P.

Né le 29-4-1943.

Début de signes cliniques : au cours d'une angine le 21-8-1951.

Après quoi :

Albuminurie : 0,45/litre - Cytologie urinaire : pas d'hématies mais cylindres granuleux - Cholestérol : 4,34 - Protéines totales : 41,60 - S/G = 0,95 - Urée : 0,15.

Traitement commencé le 11-1-1952 ACTH 2 mg/kg : 20 jours. Au cours de ce traitement l'albuminurie persiste - S/G = 1.

Poussée en mars 1952. Nouvelle cure d'ACTH 4 mg/kg : dix jours, puis 3 mg/kg : trois jours, puis 2 mg/kg : quinze jours. Dix jours après le début de la deuxième cure : alb. : 0 - S/G = 1,30.

Quatrième poussée en mai 1953 : régression spontanée.

Cinquième poussée en août 1953 : nouvelle cure d'ACTH 3 mg/kg : neuf jours : amélioration nette biologique et clinique.

Sixième poussée : 18 septembre 1953 : régression spontanée.

Septième poussée : 17-6-1954 déclenchée par rappel de vaccination antivariolique. Nouvelle cure ACTH 3 mg/kg : dix jours. Amélioration clinique et biologique. Depuis, aucun traitement par corticothérapie. De six mois en six mois : Bilan clinique et biologique favorable.

Revu le 10-8-1961 : travaille maçon, 18 ans 1/2. Poids : 63 kg - Taille : 1,65 m - Albumine : 0 - T.A. : 13,5/7 - Urée : 0,32 - Protéines : 66 g - S/G = 1,87 - Electrophorèse : Albumine : 51 %, alpha-1 : 4 %, alpha-2 : 10 %, bêta : 20 %, gamma : 15 %.

Recul : six ans.

N° 58 - Jeanine M..., J N° 316 Pu.

Née le 19-10-1939.

Début de signes cliniques : début juin 1953.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 60 g/litre - Cholestérol : 4 g - Urée : 0,41 -
S/G = 0,56 - Protéines totales : 57.

Traitement commencé le 8-8-1953 deux mois après le début de signes cliniques : ACTH 2,5 mg/kg : quatre jours, puis 1,25 mg/kg une semaine.

Neuf jours après le début du traitement : Albumine : 0 - Quinze jours après : S/G = 1,61 - Protides : 61 %.

Non revue depuis 1953.

A la suite d'une convocation du mois d'août 1961, ses parents nous écrivent qu'elle va parfaitement bien depuis qu'elle a quitté le service, travaille normalement, n'a jamais eu d'ennuis urinaires et promet de venir à la consultation très prochainement.

En principe guérison complète.

Recul : huit ans.

N° 59 - Ginette C..., S N° F 2546.

Née le 10-1-1951.

Début de signes cliniques : 5-11-1956.

Facteur déclenchant : 0.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 3,50 g/24 h - Urée : 0,20 - Protéines totales :
47,5 - S/G = 0,23 - Cholestérol : 2,50 - Electrophorèse :
Albumine : 24,8, alpha-1 : 7,6, alpha-2 : 38, bêta : 19,2,
gamma : 10,4.

Traitement commencé deux mois environ après le début de signes cliniques par ACTH 5 mg/kg : dix jours, puis hydrocortisone à doses dégressives (à partir 10 mg/k) : quarante jours. Fonte des œdèmes du quatrième au douzième jour du traitement. Chute de l'albumine lente, diminution au treizième jour, traces après un mois, persistance d'une albuminurie isolée au départ. Taux de protéines non contrôlée, mais l'électrophorèse : albumine : 49,3 %. Toujours augmentation alpha-2, alpha-1. Cholestérol : 1,50, trois mois après le début.

Actuellement : albuminurie : traces en mars 1961 - Electrophorèse : sérum-albumine : 56,8 % - alpha-1 : 5,3 % - alpha-2 : 12 % - bêta : 9,6 - gamma : 16 - S/G = 1,58.

A 11 ans : Poids : 24,400 kg - Taille : 1,23 m.

Recul : trois ans.

N° 60 - Jean-Jacques D..., M N° 5129.

Né le 20-11-1955.

Début de signes cliniques : 17-5-1959 à la suite d'un rhume.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 5 g % - Addis : 3 300 hématies/mn - Lipides totaux : 11,5 g - Cholestérol : 3,75 g - Electrophorèse : alpha-1 : 14, alpha-2 : 31, bêta : 15, gamma : 21.

Traitement commencé 10 jours après le début de signes cliniques par ACTH 40 mg/j : seize jours, puis 20 mg/j : une semaine. Le 19-6-1959 : cortancyl 2 mg/kg : huit jours, puis ACTH 40 u/j : trois jours par semaine, puis 60 u : trois jours par semaine : quatre semaines, puis 20 u : deux jours sur sept : deux mois.

Le 21-9 : S/G = 0,75 - alb. : 0 - alpha-2 : 13 %.

Le 9-10-1959 : S/G = 1,5 - alb. : 0,05.

Le 9-5-1960 : cortancyl deux jours par semaine 5 mg/j quatre mois.

Le 7-7-1960 : alb. : 0 - Arrêt du traitement en août 1960.

Le 11-4-1961 : va bien : albumine : 0 - alpha-2 : 10 % - Autres examens biologiques normaux.

Recul : un an.

N° 61 - Michel M..., M N° 3405.

Né le 28-8-1950.

Début de signes cliniques : le 25-10-1955.

Après quoi :

Signes biologiques :

S/G = 0,46 - Protéines : 48,5 - Cholestérol : 6,10 g - Albuminurie : 15 g %.

Traitement commencé le 15-11-1955 : soit 20 jours après le début de signes cliniques par ACTH 6 mg/kg : deux jours, puis 3 mg/k : dix-huit jours ; puis traitement discontinu au cortancyl 0,8 mg/kg : deux jours par semaine ; trois mois.

Anomalies électrophorétiques persistantes en décembre 1955.

En janvier 1956 : électrophorèse subnormal (alpha-2 : 14,7 %), disparition de l'albuminurie 20 jours après le début du traitement.

Depuis, va tout à fait bien. Guérison complète. Dernières nouvelles : septembre 1961.

Recul : cinq ans.

N° 62 - Gérard C..., M N° 4816.

Né le 6-2-1953.

Début de signes cliniques : 7-8-1956 trois semaines après une angine.

Après quoi :

Signes biologiques :

S/G = 0,72 - Urée : 0,50 - Albuminurie : 8 g % - Compte d'Addis : normal - Cholestérol : 4,30 g - Electrophorèse des protéines : alpha-2 : 30 %.

Traitement commencé le 20-9-56 : quarante jours après le début, par cortancyl 1,5 mg/kg : huit jours, puis 1,3 mg/kg : deux jours

par semaine pendant deux semaines, puis reprise traitement continu à la même dose 12 jours puis un jour sur deux même dose pour cinq semaines.

Phase de guérison apparente. Reprise de l'albuminurie. Fin novembre 1956 on peut noter un échec du traitement hormonal discontinu. On arrête le traitement.

Début janvier 1957 : une cure d'ACTH 6 mg/kg, puis 3 mg/kg : onze jours. Disparition de l'albuminurie en février 1957.

En mars 1957 : à l'occasion d'une rougeole : albuminurie massive très passagère. Examens biologiques normaux.

Rechute en juin 1959 : Traitement discontinu par ACTH 3 mg/kg : trois jours par semaine, puis doses dégressives pendant quatre mois. Guérison en décembre 1959.

Poursuite d'un traitement discontinu au cortancyl six mois. Tous les examens biologiques faits depuis 1960 sont tout à fait normaux.

Recul : vingt-deux mois.

SEQUELLES DEPUIS CORTICOTHERAPIE ET REMISSION PARTIELLE

(onze observations - N° 63 à 73)

N° 63 - Alain P..., S N° G 4937.

Né le 3-9-1947.

Début de signes cliniques : 27-9-1950.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 13,5 g/litre - Cytologie urinaire : rares globules rouges : Urée : 0,20 - Protéines totales : 29 - S/G = 0,38 - Cholestérol : 6,40.

Donc début à 3 ans fin septembre 1950. La rougeole donne une amélioration un mois et demi (disparition albumine - augmentation S/G et disparition œdèmes). Grandes fluctuations spontanées. Jamais de rémission complète.

En novembre 1951 : une cure ACTH (325 mg).

Deuxième poussée : mai 1955.

Troisième poussée : mai 1957.

Une cure de cortancyl en 1958.

Dix mois avant la ponction-biopsie : T.A. : 13/8 - Urée : 0,24 - Albuminurie : 1,20 g - Addis : 2 140 hématies/mn. Les autres signes humoraux sont normaux et les clearances normales. Goitre après 7 ans d'évolution. Ponction-biopsie rénale 10 ans après le début de la maladie en 1960 : aspect de glomérulo-néphrite aiguë généralisée en voie de cicatrisation mais avec d'assez grosses mutilations puisque plusieurs pains à cacheter. Donc *albuminurie séquellaire*.

Recul : trois ans.

N° 64 - Marie-Annick A., S N° 2958.

Née le 1-5-1951.

Début de signes cliniques en novembre 1955.

Après quoi :

Signes biologiques en janvier 1958 :

Albuminurie : 6 g/litre - Addis : 300 G.R./mn - Urée : 0,30 - Protéines : 51 - S/G = 1 - Lipides : 20 g/litre - Cholestérol : 5,60 g.

Traitement commencé en janvier 1956, trois mois après le début. Hydrocortisone 5 mg/kg/j : trois semaines, puis deux mois de traitement discontinu 4 jours sur 7 : rémission 7 mois.

Première rechute : septembre 1956 : traitement : cortancyl 1 mg/kg/j : deux mois. Rémission 2 mois 1/2.

Deuxième rechute : 15 février 1957 : cortancyl discontinu : 4 jours sur 7 : trois mois. Rémission un mois.

Troisième rechute : 21 mai 1957.

Quatrième rechute : juillet 1957.

Cinquième rechute : fin juillet : traitement cortancyl continu un mois puis discontinu 4 jours sur 7.

Sixième rechute sous traitement discontinu : traitement hydrocortisone 6 mg/kg : un mois, puis discontinu cinq jours sur sept à nouveau continu : deux mois, puis un jour sur deux le troisième mois. Rémission 5 mois.

Septième rechute : juillet 1958 : hydrocortisone 5 mg/kg : un mois puis un jour sur deux.

Huitième rechute : décembre 1958 : hydrocortisone 4 mg/kg/j : disparition de l'albumine, puis un jour sur deux.

Neuvième rechute : juin 1959 : dectancyl un mois puis un jour sur deux : trois mois. Guérison apparente : *deux ans*.

Dixième rechute : fin septembre 1961. *Rémission partielle.*

Comme complications : retenons une hypocalcémie à 60 mg/litre. Insuffisance surrénale avec maux de ventre, hyponatrémie et taux de corticoïdes plasmatiques à 4 microgrammes pour 100 cc de plasma (taux moyen normal 16) un mois après l'arrêt de la cortisone le 3 juin 1959. Remontée du taux par l'ACTH le 10 juin 1959 à 7 microgrammes. Remontée à 22 microgrammes une heure après 10 u d'ACTH I.V. (D^r BERTRAND).

Comme autre complication : crise comitiale en septembre 1959 type sous-corticale et depuis lors guérison apparente de la néphrose pour deux ans.

N° 65 - Françoise H., S N° 6 7543.

Né le 6-12-1957.

Début de signes cliniques : 21-7-1959 au cours d'une infection rhino-pharyngée.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 12 g/litre - Addis : 600 hématies/mn - Urée : 0,30 - Protéines totales : 40 - Lipides totaux : 13,8 -

Cholestérol : 3,95 - Electrophorèse : Albuminurie : 48, alpha-1 : 10,6, alpha-2 : 18,6, bêta : 10,4, gamma : 6,9.

Traitement commencé un mois après le début, cortancyl 1,5 mg/kg/j : un mois. Guérison apparente. 15 jours plus tard rechute. Traitement au cortancyl 2 mg/kg/jour : deux mois et ACTH 25 mg toutes les semaines : échec relatif car persistance de l'albumine et des signes biologiques.

Actuellement : Addis normal. Bilan biologique sanguin normal. Albuminurie : 0,10 g - 0,50 g/24 heures.

Recul : un an.

N° 66 - Jean-Louis C., S N° 3446.

Né le 17-6-1954.

Début de signes cliniques : fin avril 1958 au cours d'une bronchite.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 7 à 13 g/litre - Compte d'Addis : 2 220 hém/mn - Urée : 0,49 - Protéines totales : 49 - S/G = 0,81 - Lipides totaux : 26 - Cholestérol : 4,6 - Electrophorèse : Albumine : 31, alpha-1 : 6,2, alpha-2 : 36, bêta : 15,5, gamma : 12,4.

Traitement commencé 15 jours après le début par cortancyl : 2 mg/kg/jour : un mois. Chute albumine en dix jours, disparition en un mois. Disparition des œdèmes en 14 jours après le début du traitement. En même temps trois perfusions de plasma. Traitement d'entretien : doses dégressives continues 3/4 mg puis 1/2 mg/kg/jour. Anomalies électrophorétiques persistantes.

Première rechute : 3 mois après le début sous traitement (1/2 mg/kg). Cortancyl 1 mg/kg : 20 jours : sans effet. Hydrocortisone : 6,5 mg/kg/jour amène la disparition d'albumine au vingt-cinquième jour ; puis doses dégressives d'hydrocortisone 1 mg/kg/jour continu. Anomalies électrophorétiques persistantes.

Deuxième rechute : (3 mois) sous traitement d'entretien. On reprend l'hydrocortisone 5 mg/kg/jour : neuf jours : sans résultat (plus plasma). L'ACTH retard 3 mg/kg/jour : 12 jours sans résultat.

Aucun traitement ou extrait thyroïdien : 25 jours : sans résultat. Reprise du cortancyl 2 mg/kg/jour : 25 jours entraîne la disparition de l'albumine en 8 jours et la chute des œdèmes en 7 jours.

Dose d'entretien 1,3 mg/kg/jour de cortancyl. Anomalies électrophorétiques persistantes.

Troisième rechute en septembre 1959 à la suite d'une infection rhino-pharyngée. Cortisone à plus forte dose.

Quatrième poussée : *albuminurie résiduelle persistant actuellement.*

Recul : dix-huit mois.

N° 67 - Jean-Pierre A., S N° G 1147.

Né le 24-8-1950.

Début de signes cliniques : apparition d'albumine trois semaines après deuxième injection de DT en avril 1952, par la suite l'albuminurie atteint parfois 9 g %.

Début des œdèmes : 15-12-1953, soit 20 mois après le début de l'albuminurie.

Après quoi :

Signes biologiques en juillet 1954 :

Albuminurie : 210 g/litre - Urée : 0,41 - Protéines : 45 -
S/G = 1,3 - Cholestérol : 2,30 g.

Traitement commencé en juillet 1954, deux ans après le début.

ACTH 6 mg/kg/jour : 13 jours. Rémission 10 mois.

Deuxième traitement août 1955 : hydrocortisone 7 mg/kg/jour : 10 jours.

Troisième rechute septembre 1955 : traitement au cortancyl.

Quatrième rechute discrète en septembre 1956 : 5 mg de cortancyl par jour : un an, puis 6 mois sans albumine.

Cinquième rechute mai 1958 : albuminurie 8 g - Electrophorèse : albumine : 41 %, alpha-1 : 9,4, alpha-2 : 20,4, bêta : 15,5, gamma : 13,1.

Traitement : cortancyl 2 mg/kg/jour : deux mois, puis 1/2 mg/kg/jour un jour sur deux : six mois.

Sixième rechute mars 1959 à l'occasion d'une rougeole.

Septième rechute décembre 1959 : cortancyl 2 mg/kg/jour : 21 jours et 1,5 mg/kg/jour : 7 jours, puis 1 mg/kg/jour : 12 jours, puis 1/3 mg/kg/jour : 4 jours sur 7 jusqu'à juin 1960.

A noter une intolérance à l'hydrocortisone : brûlures d'estomac et une intolérance à l'ACTH : urticaire et choc.

Addis normal - Urée : 0,30.

Etant donné le nombre de rechutes et malgré un recul d'un an, on range cette observation dans rémission plutôt que guérison.

N° 68 - Hélène F., J N° 2135 c.

Née le 7-2-1958.

• Début de signes cliniques : 15 jours après l'administration de quatre cuillerées à café de « semen contra » paraît-il, et trois jours après une pharyngite.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 6 g/litre - Urée : 0,40 - Protéines : 58 - S/G = 1,36 - Addis : 300 hématies/mn - Lipides totaux : 10,5 g - Cholestérol : 3,40 g - Electrophorèse : alpha-1 : 8 %, alpha-2 : 16 %, gamma : 23 %.

Traitement commencé le 14-10-1959 : quinze jours après le début de signes cliniques, par cortancyl 1,75 mg/kg : vingt jours, puis 1,5 mg/kg : quinze jours, puis doses dégressives jusqu'au 23 mai 1960. L'albuminurie est nulle 10 jours après le début du traitement. Electrophorèse en mai 1960 à peu près normale. Réapparition d'une

albuminurie en mai 1961 entre 0,25 g et 1 g/litre probablement intermittente, qui dure actuellement. Autres examens négatifs.

N° 69 - Catherine M..., J N° 1509 Pu.

Née le 1-11-1954.

Début de signes cliniques : début mai 1958.

Après quoi :

Signes biologiques sept mois après le début :

Albuminurie : 5 g % - Lipides : 12,50 - Protides : 60 g -
S/G = 0,93 - Addis : 3 000 hématies/mn - Urée : 0,45 -
Electrophorèse : albumine : 35 %, alpha-1 : 8, alpha-2 : 14,
bêta : 13, gamma : 20.

La biopsie rénale (biopsie chirurgicale service D^r PERRIN) 10 mois après le début de signes cliniques montre des lésions glomérulaires correspondant à la « glomérulo-néphrite lobulaire » de Allen.

Epaississement discret mais indiscutable de la membrane basale des capillaires.

Traitement début mars 1959 par cortancyl 2 mg/kg : un mois, puis 1,5 mg/kg : trois semaines, puis traitement discontinu un jour sur deux : 1 mg/kg : un mois : aucun résultat. L'albuminurie est entre 3 et 5 g/litre, les anomalies électrophorétiques et le rapport S/G demeurent bien perturbés.

Cet enfant quitte le service en juin 1959.

Des nouvelles en mai 1961 nous renseignent que son état est stationnaire et garde une albuminurie autour de 3 g %.

En août 1961 : l'albuminurie persiste au même taux environ. D'autres examens ne furent pas pratiqués vu l'éloignement. Ne reçoit aucune thérapeutique mais l'état général n'est pas mauvais, semble-t-il.

Donc : *albuminurie séquellaire assez importante depuis deux ans.*

N° 70 - Odile S..., J N° 20 451.

Née en 1950.

Début de signes cliniques : août 1959.

Les détails du début manquent car la moitié de l'observation est perdue.

On sait que l'enfant a reçu du cortancyl dès le début pratiquement, en cure continue et qu'il a été arrêté le 1-11-1960.

Albuminurie nulle et les autres examens négatifs en septembre 1960. Depuis février 1961 les dosages urinaires montrent une albuminurie autour de 0,80/litre.

En juin 1961 on précise que l'albuminurie est intermittente autour de 0,20 g/litre. Addis : normal - S/G = 1,75 - Cholestérol : 2,12 g - Petites anomalies électrophorétiques.

Nature séquelles : *albuminurie.*

Recul : neuf mois.

N° 71 - Bernard R., M N° 5123.

Né le 8-7-1954.

Début de signes cliniques : le 20-1-1957 au cours d'une rougeole, rhino-pharyngite. Huit jours après albuminurie à 6 g ‰.

Après quoi :

Signes biologiques :

S/G = 1,38 - Lipémie : 6 g ‰ - Albuminurie : 19 g ‰ -
Compte d'Addis : 420 hématies/minute - Electrophorèse :
albumine : 53, alpha-1 globuline : 4, alpha-2 : 23, bêta :
12,5, gamma : 7,5.

En avril 1957 : Cholestérol : 4 g ‰ - Albuminurie : 20 g ‰ -
S/G = 1,4 - Protéines totales : 65 - Electrophorèse : albu-
mine : 45, alpha-1 : 4,5, alpha-2 : 21, bêta : 18, gamma : 11,5.

Traitement commencé le 27-4-1958 trois mois après le début de
l'albuminurie 1,5 mg/kg : un mois : échec total du traitement ; puis
une cure de 8 jours ACTH.

En septembre 1957 : persistance d'une albuminurie 4 à 5 g/litre.

En février 1958 : Protéines : 53 - S/G = 1 - Cholestérol : 3,90 g
- Albuminurie 4 à 6 g ‰ ; puis baisse à 1 g ensuite.

En juillet 1959 : Albuminurie : 28 g ‰ - Compte d'Addis : 1 300
hématies/mn - Lipémie : 11,75 g - T.A. : 11,5/6 - Electro-
phorèse : alpha-1 : 7, alpha-2 : 22 %.

Traitement : cure discontinue, 3 jours par semaine ACTH 40 mg
par jour puis doses dégressives : cinq mois. Evolution favorable :
compte d'Addis : 500 hém/mn. Céphalées après injection d'ACTH.

Continue traitement par cortancyl 1,3 mg/kg : deux jours par se-
maine depuis juin 1960, puis doses dégressives jusqu'à juillet 1961.

Albuminurie depuis septembre 1959 autour de 1 g ‰. Persistan-
ce des anomalies électrophorétiques.

En juillet 1961, date de l'arrêt de la corticothérapie discontinue,
électrophorèse subnormale avec alpha-2 à 14 %, compte d'Addis nor-
mal, albuminurie : 2,50 g ‰.

En août 1961 : Cholestérol : 1,95 g - Urée : 0,30, donc albumi-
nurie séquellaire depuis septembre 1959 entre 1 et 2 g ‰. Electro-
phorèse des protéines subnormale depuis juillet 1961.

N° 72 - Daniel P., M N° 1688.

Né le 10-6-1946.

Début de signes cliniques : en septembre 1950 : traumatisme
crânien avec perte de connaissance. En mars 1951 : syndro-
me néphrotique.

Signes biologiques :

S/G = 0,62 - Cholestérol : 5,40 - Albuminurie : 2,40 g ‰.

Traitement par ACTH en avril 1951 : une cure de 1 g d'ACTH.

Rémission clinique complète : persistance d'anomalies biologi-
ques.

Rechute en septembre 1951 : nouvelle cure d'ACTH : rémission
clinique et biologique incomplète.

Rechute en janvier 1954 : nouvelle cure d'ACTH dix jours : ré-
mission clinique et biologique.

Rechute en mai 1955 : traitement plasma et une cure d'ACTH : huit jours, puis traitement discontinu deux jours par semaine cortisone 4 mg/k/jour : un an : résultat excellent. Guérison clinique et biologique en dehors d'une albuminurie autour de 1 gramme.

En juin 1956 : albuminurie : 0,10 g.

En mars 1957 : albuminurie : 0,45 g par litre, mais les autres signes biologiques bien normaux : Cholestérol : 1,8 - Protéines totales : 78 - Urée : 0,25 - S/G = 1,4 - Electrophorèse normale : albumine : 51 %, alpha-1 : 3,5 alpha-2 : 11, bêta : 13, gamma : 20.

Août 1961 : électrophorèse normale, albuminurie : 0,20 g.

Recul : six ans.

N° 73 - Christophe D..., M N° 5752.

Né le 9-12-1955.

Début de signes cliniques : 26-7-1957.

Facteur déclenchant : angine.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 16 g ‰ - Protéines : 37 g ‰ - Cholestérol : 2,56 g - Electrophorèse : albumine : 48, alpha-1 : 6, alpha-2 : 25, bêta : 8, gamma : 13, S/G : 0,40.

Traitement commencé le 4-9-1957, 38 jours après le début, par cortancyl 1,5 mg/kg : 13 jours, puis doses dégressives les 10 jours suivants (on remplace quelques jours le cortancyl par hydrocortisone) : échec du traitement.

Le 17-10-1957 : ACTH 4 mg/kg/jour : 10 jours : échec.

Amélioration spontanée en novembre 1957 qui se poursuit progressivement ; et en juin 1958 : électrophorèse des protéines pratiquement normale.

En septembre 1958 albumine : 0.

En janvier 1959 à l'occasion d'une pharyngite, légère albuminurie à 0,36 g ‰.

Bilan biologique normal en mai 1959 en dehors d'une albuminurie à 0,15 g ‰.

En mai 1960 : bilan biologique normal - albuminurie 0,15 g ‰. Electrophorèse : alpha-2 : 10 %, S/G = 2,5.

En mars 1961 : bilan biologique normal. Albumine : 0,55 g ‰.

Donc albuminurie séquellaire légère. Guérison spontanée.

Recul : trois ans.

N° 73 bis - Christian M..., S N° G 2980.

Né le 18-9-1957.

Début de signes cliniques : 9-9-1957.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 4 g/litre - Urée : 0,17 - Protéines totales : 48,5 - S/G = 0,57 - Cholestérol : 3,95 g - Electrophorèse :

Albumine : 28,3, alpha-1 : 9,1, alpha-2 : 31,8, bêta : 14,36,
Gamma : 16,45.

Traitement commencé deux mois après le début de signes cliniques : cortancyl 1 mg/kg/jour : quinze jours, puis 1,5 mg/kg/jour les 15 jours suivants, puis doses dégressives, puis discontinu un mois : 1/2 mg/kg/jour quatre jours sur sept.

Deuxième traitement intensif : 1,5 mg/kg/jour : trente jours, puis 1/2 mg/kg/jour : trente jours jusqu'au 8 février 1958, puis discontinu 6 mois jusqu'au 8 août.

Persistance d'une albuminurie intermittente et poussées à l'occasion de rhino-pharyngite, ne semblant pas influencées par le traitement discontinu. En fait évolution d'un seul tenant pendant 18 mois.

Le 16-3-1959 : traitement intensif par médrol 1 mg/kg/jour, puis 1 mg/kg : 36 jours jusqu'au 10 mai 1959, puis 4 mg/kg/jour : quatre mois jusqu'à septembre 1959.

Depuis ce dernier traitement par le médrol, disparition de l'albuminurie et de poussées.

Persistance en mai 1959 d'une alpha-2-globuline à 14 %.

Vu en août 1961 : va bien, aucun traitement. Bilan biologique normal. Addis normal. Petite albuminurie séquellaire autour de 0,30 g-0,20 g.

Recul : vingt mois.

MALADES DONT LE TRAITEMENT EST EN COURS

(quatorze observations - N° 74 à 87)

N° 74 - Alain V..., J N° 916 P.

Né le 15-11-1948.

Début de signes cliniques en septembre 1953.

Après quoi :

Signes biologiques :

Cholestérol : 5,75 g - Protéines : 45 g - S/G = 0,87 - Albuminurie : 2,80 g %.

Traitement ACTH : une série 10 jours qui ramena une rémission presque complète.

Première rechute novembre 1954 : série ACTH 6 jours.

Deuxième rechute janvier 1955 : ACTH 12 jours : 5 mg/kg/jour.

Troisième rechute avril 1955 : ACTH 14 jours.

Quatrième rechute octobre 1955 : mis au cortancyl 1 mg/kg : 20 jours, puis 4 jours par semaine, puis doses dégressives jusqu'en mai 1958 : effet salulaire.

Rechute en octobre 1960 : reprise de la corticothérapie 2 mg/kg qui amena une rémission clinique complète 15 jours après le début du traitement.

La néphrose est pure après 7 ans. Addis : normal. Normalisation de signes biologiques en décembre 1960. L'enfant revu en septembre

1961 : va bien. Electrophorèse subnormale. Continue à doses dégressives la corticothérapie discontinuée.

Evolution : huit ans.

N° 75 - Gérard G..., J N° 2464 P.

Né le 20-9-1952.

Début de signes cliniques le 5-8-1960.

Après quoi :

Signes biologiques :

Protéines : 44 - S/G = 1,57 - Lipides 14,50 g - Addis : normal - Albuminurie : 15 g/litre - Electrophorèse : Albumine : 19, alpha-1 : 4, alpha-2 : 39, bêta : 17, gamma : 21.

Traitement trois semaines après le début de signes cliniques par cortancyl 2 mg/kg, puis doses dégressives : amélioration nette immédiate, mais persistance en octobre 1960 d'un syndrome biologique légèrement perturbé.

En septembre 1961 : le Dr CARRON nous dit que l'enfant va bien ; a eu une petite rechute sous traitement et continue actuellement le traitement d'entretien.

Evolution un an.

N° 76 - Christel D..., J N°

Née le 19-7-1951.

Début de signes cliniques en avril 1958 au cours d'une angine.

Traitement par prednisone : amélioration nette, cependant rechute si baisse au-dessous d'une certaine dose. Depuis décembre 1959 : service Dr JEUNE. Nouvelle rechute fin juillet 1960 : syndrome néphrotique pur. Fin juillet 1960 : albuminurie reparait sans autre raison que l'abaissement de la dose quotidienne de delta-cortisone à 12 mg et monte progressivement jusqu'à 12,50 g le 12-8-1960. Le 15-8-1960 : protides sanguines : 41 g, azotémie : 0,45, kaliémie : 3,3 mEq, natrémie : 145 mEq. Electrophorèse : albumine : 17 %, alpha-2-globuline : 57 %. Le compte d'Addis est normal.

Echec du cortancyl à 30 mg/jour.

Le 20-8-1960 : on adjoint au traitement 50 mg d'hydrochlorothiazide et on abaisse la delta-cortisone à 20 mg.

Le 26-8-1960 : aggravation du syndrome œdémateux, la diurèse chlorée et natrée est basse aux alentours de 10 mEq/24 heures. Le rapport Na/K urinaire est bas et < 1 . les dosages de l'aldostérone urinaire montrent une élimination importante à 30 et 32 microgr. par 24 heures témoignant une forte aldostéronémie. On adjoint la spiro lactone au traitement 100 mg/jour les deux premiers jours, puis 400 mg/jour. Quatre jours après ; la diurèse aqueuse s'élève de façon sensible et la diurèse natrée se déclenche au huitième jour.

Le 24-9-1960 : rechute. Reprise de l'association spiro lactone (400 mg), hydrochlorothiazide (37 mg) : sans effet, et la reprise évolutive a cédé à la majoration des doses de delta-cortisone 40 mg/jour.

L'enfant est toujours actuellement sous traitement par la corticothérapie.

Evolution : trois ans et demi.

N° 77 - Aldo T..., J N° 2338 P.

Né le 31-1-1951.

Début de signes cliniques : 15-1-1960 par une énurésie.

Signes biologiques :

Urée : 0,20 - Albuminurie : 7,5 g % - Addis : 200 hématies/mn - S/G = 0,82 - Protéines totales : 47 g - Electrophorèse des protéines : alpha-2 : 40 %.

Traitement : cortancyl le 3-2-1960 : 2 mg/kg : 25 jours, puis doses dégressives qu'on continue actuellement. Résultat satisfaisant puisqu'en mars 1960 : cholestérol : 2,20 g - alb. : 0 - S/G = 1,30 - alpha-2 : 13 %.

Cependant petites rechutes discrètes et passagères en cours de traitement.

Arrêt momentané du traitement d'entretien à la suite d'une consultation homéopathique.

Rechute clinique et biologique en janvier 1961.

Revu régulièrement tous les trois mois, le bilan biologique est toujours perturbé. En raison des signes d'hypercorticisme très accentués, on maintient une dose moyenne de cortancyl et on associe l'aldactone depuis fin septembre 1961.

Evolution : vingt mois.

N° 78 - Yves F..., J N° 1276 P.

Né le 9-7-1952.

Début de signes cliniques le 14-8-1956.

Signes biologiques :

Albuminurie : 10 g % - Cholestérol : 4,10 g - S/G = 0,55 - Alpha-2 : 42 % - Compte d'Addis : normal.

Traitement immédiat au cortancyl 1,5 mg/kg : 15 jours, puis doses dégressives : 3 mois.

Normalisation clinique et biologique même électrophorétique.

Dès l'arrêt du traitement et malgré 3 jours ACTH l'albuminurie réapparaît à 45 g % le 3-12-1956. Le traitement a été continué à la clinique mutualiste (Dr GAILLARD) par corticothérapie à dose très lentement dégressive jusqu'à fin décembre. Normalisation des signes biologiques un an avant l'arrêt du traitement. Une ponction-biopsie rénale en 1960 montra un parenchyme parfaitement normal. Sept mois de rémission complète après l'arrêt du traitement. Rechute le 22-7-1961 : reprise de la corticothérapie. Normalisation assez rapide du syndrome biologique. L'enfant est toujours sous traitement.

N° 79 - Christian F..., J N° 2038 P.

Né le 20-6-1954.

Début de signes cliniques : 11-9-1957.

Signes biologiques :

S/G = 0,4 - Albuminurie : 4 g % - Protéines : 45 - Lipides : 21,66 g - Cytologie urinaire : pas d'hématies.

Hospitalisation 10 mois jusqu'à juillet 1958.

Traitement (?). A la sortie : rémission.

Poussée en juin 1959 : traitement 1 mg/kg de cortancyl et association pendant 7 jours Esidrex 25 mg/jour.

Le 1-7-1959 : il est cliniquement guéri de sa poussée.

Depuis : non revu.

Nous avons pu avoir quelques nouvelles de l'enfant en août 1961. L'enfant a rechuté après sa sortie (pas de date précise), a été traité dans un hôpital régional paraît-il sans corticothérapie, mais serait actuellement sous traitement.

N° 80 - Roger C., J N° 1450 P.

Né le 3-3-1952.

Début de signes cliniques : avril 1957.

Signes biologiques :

Albuminurie : 7 g % - S/G = 0,53 - Cholestérol : 4 g - Lipides totaux : 17 g % - Protéines totales : 50 g % - Electrophorèse des protéines : Albuminurie : 28, alpha-1 : 4, alpha-2 : 56 %, bêta : 6, gamma : 6.

Traitement au cortancyl 2 mg/kg un mois après le début. 2 mg/kg huit jours, puis doses dégressives jusqu'à juillet 1957. Rémission, puis rechute sous traitement en juillet. Reprise du cortancyl 2 mg/kg en septembre 1957 et association hyperprotidine-60 huit cuillerées à soupe par jour. Depuis l'adjonction d'hyperprotidine, l'albuminurie s'est abaissée autour de 0,20 alors qu'elle était à 7,50 g.

Septembre 1957 : rechute. Traitement plasma, ACTH.

Février 1958 : rechute. Cortancyl. Rémission incomplète. Traitement discontinu au cortancyl jusqu'à octobre 1959.

Depuis l'arrêt du traitement, l'albuminurie intermittente réapparaît et persistance d'anomalies biologiques. Remis au traitement discontinu au cortancyl, puis traitement continu à petites doses. Garde toujours une albuminurie 0,10 g-0,40 g et des anomalies électrophorétiques en mars 1961.

Revu en septembre 1961 sous traitement 0,3 mg/kg/j. Va bien, l'albuminurie oscille entre 0 et 0,15 g %, à 9 ans 1/2 : taille : 1,29 m - P : 25,5 kg - T.A. : 9,5/5 - Electrophorèse des protéines : albumine : 64 %, alpha-1 : 4, alpha-2 : 13,5, bêta : 10,5, gamma : 8.

Continue traitement au cortancyl 1,2 mg/kg/jour.

Evolution trois ans et demi.

N° 81 - Jean-François A., S N° G 4287.

Né le 1-12-1947.

Début de signes cliniques : novembre 1959.

Albuminurie progressive 1 g % - 26 jours sans œdèmes avec protides totaux 56 g/litre - S/G = 1,16 - Cholestérol :

2,10 g - Alpha-2 à 16 % malgré le repos au lit et trois semaines plus tard syndrome néphrotique typique : Albuminurie : 12 g/litre - Addis : 1 000 hématies/mn - Protéines totales : 48 - S/G = 0,74 - Lipides : 11 g/litre - Electrophorèse : Albumine : 41,3, alpha-1 : 4,8, alpha-2 : 16,5, bêta : 15, gamma : 24.

Premier traitement : décembre 1959, cinquante jours après le début de la maladie, cortancyl 2 mg/kg/j : trois mois. Dix jours après le début du traitement disparition de l'albumine. Quatre mois de traitement discontinu 4 jours/semaine : 1 mg/kg/j + ACTH retard 25 mg/semaine. Persistance anomalies électrophorétiques après l'arrêt du traitement.

Rechute septembre 1960 : reprise d'un traitement de 6 mois cortancyl 2 mg/kg/j : disparition de l'albumine au bout de trois mois, puis discontinu trois mois. Actuellement va bien. Continue un traitement discontinu.

Evolution : vingt mois.

N° 82 - Jean-François C..., S N° G 3730.

Né le 30-6-1952.

Début de signes cliniques en juin 1958 au cours d'une angine avec érythème.

Syndrome néphrotique constaté la première fois le 7-7-1958 dans un hôpital régional. Disparition de l'albuminurie le 17-7-1958.

Vu à la Clinique médicale infantile (P^r BERNHEIM) en janvier 1959 dans un stade de rémission clinique et biologique.

En juillet 1959 : rechute. Traitée dans un hôpital régional par cortancyl à dose faible trois semaines.

Rechute en septembre 1959 : traitement par triamcinolone 4 j/semaine : 2 comprimés/j jusqu'à fin septembre 1960.

Rémission : 18 mois.

En juillet 1961 : rechute : traitement en cours par cortancyl.

Évolution : trois ans (une rémission de 18 mois)

N° 83 - Véronique T..., S N° F 4338.

Née le 8-6-1950.

Début de signes cliniques : 27-4-1960.

Après quoi :

Signes biologiques :

Albuminurie : 14 g % - Cytologie : nombreuses hématies -
Urée : 0,40 - Protides totaux : 48 g - S/G = 1,28 -
T.A. : 14/8.

Pas de traitement hormonal.

L'enfant vu à la Clinique médicale infantile (P^r BERNHEIM) le 8-7-1960 :

Albuminurie : 2 g % - Urogramme : 180 000 hématies/mn -
Cholestérol : 2,25 g - S/G = 1 - Lipides : 15 g % - Protéines : 43 - Urée : 0,29.

Une ponction-biopsie du rein a été pratiquée en juillet 1960 et montra sur 20 glomérules visibles une prolifération des cellules endothéliales très marquée, moins marquée pour les cellules épithéliales, une basale légèrement épaissie. Il n'y a pas de sclérose, pas de croissant épithélial. Il paraît s'agir de lésions de glomérulite légèrement inflammatoire, membraneuse, lésions encore peu évoluées et susceptibles de stabilisation semble-t-il (D^r TRAEGER).

Traitement par le cortancyl 2 mg/kg le 18-8-1960, puis doses dégressives jusqu'au 16-11-1960.

Le D^r HATT qui a suivi ce traitement nous donna en janvier 1961 les renseignements suivants: persistance d'une albuminurie à 1,75 g %; le 4-1-1961 : pas de compte d'Addis ; mais hématurie très atténuée dit-il ; urée sanguine entre 0,40 et 0,60 ; cholestérol : 3,06 g, protides : 70 g %.

Le D^r HATT a mis l'enfant le 16-12-1960 à l'aldactone 400 mg/j. Depuis ce temps pas de nouvelles.

N.B. : intérêt de la ponction-biopsie rénale dans cette observation.

N° 84 - Hélène M., S N° F 684.

Née le 14-8-1949.

Début de signes cliniques à l'âge de 2 ans en août 1951.

Soignée pendant huit mois à Saint-Etienne par ACTH, cortisone, plasma.

Rentre dans le service du P^r BERNHEIM en décembre 1952.

Signes biologiques :

Protéines totales : 32 - S/G = 0,60 - Cholestérol : 2,65.

Première rechute : février 1952. ACTH 3 semaines, 3 mois sans rechute.

Deuxième rechute : juin 1952 : 3 semaines de cortisone 6 à 10 mg/kg : guérison clinique mais non biologique.

De mai 1953 à octobre 1955 : cinq rechutes : troisième, quatrième, cinquième, sixième, septième.

Huitième rechute : octobre 1955 ; cortancyl 1 mg/kg : un mois. Un an sans rechute.

Neuvième rechute : janvier 1957 : hydrocortisone 5 mg/kg/j : un mois 5 mg/kg/j : un jour sur deux, extrait thyroïdien un jour sur deux, pendant un mois.

Neuf mois de guérison apparente clinique et biologique.

Dixième rechute : avril 1958 après angine : cortancyl 1 mg/kg/j. vingt jours, hydrocortisoné 4 mg/kg/j : quatre jours sur sept : deux mois.

Onzième rechute : février 1959 : guérison par plasma I.V. et lit.

Douzième rechute : avril 1959 : médrol 20 mg/j : 15 jours, 12 mg : 4 jours sur 7 : trois mois.

Treizième rechute : janvier 1960 : cortancyl : un mois et discontinu : trois mois.

Quatorzième rechute : juillet 1960 : traitement par hydrocortisone et ACTH retard.

Le bilan en décembre 1960 : albumine : 0 - urée : 0,38 - lipides : 6,85 g - cholestérol : 2,38 g - protides totaux : 7 g - S/G = 1,96 - compte d'Addis : normal.

A 11 ans pèse 30 kg et mesure 132,5 cm.

A signaler aussi un syndrome tétanique typique clinique et biologique lors du traitement cortisonique le 25 mars 1953.

En cours de traitement.

Evolution : neuf ans.

N° 85 - Marie-José E., S N° F 4755.

Née le 6-7-1956.

Début de signes cliniques : décembre 1960 au cours d'une angine.

Après quoi :

Signes biologiques :

Lipémie : 16 g/litre - Compte d'Addis : normal - Cholestérol : 4,80 g - Electrophorèse : Albumine : 32 %, alpha-1 : 3,7, alpha-2 : 40 %, bêta : 14,6, gamma : 9,7.

Traitement le 14-3-1961 au triamcinolone : 7 comprimés/jour : un mois ; puis traitement discontinu même dose : 4 jours sur 7 ; et ACTH retard une injection par semaine.

Le 12-4-1961 : alpha-2 : 17,3 % : albumine : 0,20 g/24 h.

Le 20-6-1961 : alpha-2 : 16,5 % - albumine : 0,02 g/24 h - cholestérol : 2,42 - lipémie : 5,50 g/litre.

Le 7-9-1961 : va très bien. Albumine : 0.

Poursuit le traitement discontinu même dose.

N° 86 - Jean-Claude B., S N° G 4652.

Né le 4-1-1958.

Début de signes cliniques : fin décembre 1959.

Après quoi :

Signes biologiques :

Alb. : 4,50 g - Urée : 0,67/litre - Cholestérol : 3 g - Protéines : 49 - S/G : 0,85 - Electrophorèse : alb. : 9,1, alpha-1 : 5,8, alpha-2 : 57,6, bêta : 15,2, gamma : 12,3.

Traitement commencé le 6-4-1960 par cortancyl 2 mg/kg puis doses dégressives : un mois et cure discontinuée : trois mois. Disparition de l'albuminurie 13 jours après le début du traitement et normalisation du syndrome biologique un mois après le début du traitement.

Rechute le 17-4-1961 : remis au cortancyl et continue actuellement la cure discontinuée à dose dégressive. L'albuminurie est nulle quelques jours après le début du traitement.

Evolution : dix-huit mois ; cependant efficacité rapide du traitement hormonal.

N° 87 - Brigitte C., S N° F 3993.

Née le 20-5-1957.

Début de signes cliniques : 22-4-1959.

Après quoi :

Signes biologiques :

Urée : 0,17 - Urogramme : 1 460 hématies/mn - Alb. : 18 g - Cholestérol : 7 g - S/G = 0,86 - Protéines : 40 g/l.

Traitement commencé le 27-4-1959 par médrol 16 mg/jour, puis doses dégressives 15 jours, puis ACTH 25 mg/jour : 45 jours. Pas d'amélioration notable.

En juillet 1959 : rémission partielle coïncidant avec l'arrêt de toute thérapeutique, mais le bilan biologique est toujours bien perturbé et : compte d'Addis : 90 000 hématies/mn.

En septembre 1959 : cortancyl : 2 mg/kg : un mois. Persistance de l'albuminurie et d'un syndrome biologique perturbé.

Décembre 1959 : amélioration biologique : alb. : 2 g %.

Février 1960 : hydrocortisone 50 mg cure continue, puis 4 jours sur 7 en mars 1960 à juin 1960.

Rechute en août 1960 avec urogramme : 600 000 hématies/mn - urée : 0,72. Reçoit du cortancyl 10 mg/jour.

Mai 1961 : urogramme : 28 000 hém/mn - lipémie : 5,50 g - alb. : 0,80 g/24 h - cholestérol : 3 g. Va mieux.

Traitement en cours.

Evolution : deux ans et demi.

N° 88 - Alain B., N° 5 166.

Né le 29-11-1954.

A reçu le vaccin DT en mai-juin 1960 sans incident : albuminurie nulle.

Entre cette période et septembre 1960 : rien d'anormal.

En septembre 1960 : un examen d'urines pratiqué en vue de la vaccination antipoliomyélitique a montré une albuminurie à 4,30 g %. Depuis, persistance de cette albuminurie à chaque examen d'urines et l'enfant fut hospitalisé à la clinique médicale infantile le 14-1-1961 pour bilan rénal. L'examen clinique de l'enfant est négatif et surtout pas d'œdèmes. Les examens biologiques du 17-1-1961 montrent une albuminurie à 2 g %, un urogramme à 256 hématies/mn, protéines : 58,5, S/G : 1,34, cholestérol : 2,35.

Electrophorèse des protéines : albumine : 46,3 % - alpha-1-globuline : 3,5 % - alpha-2 : 21,1 % - bêta : 16,9 % - gamma : 12,2 % - urée : 0,20 - lipémie 7 g. L'urographie intraveineuse est normale. L'ionogramme est normal. L'instantané rénal a montré une albuminurie permanente dans les 4 échantillons.

Une ponction-biopsie rénale a été faite (Dr TRAEGER) et a ramené un très beau fragment (47 glomérules) qui sont presque normaux avec un épaississement extrêmement minime de la membrane basale, à peine visible.

L'albuminurie permanente assez importante, l'augmentation nette à l'électrophorèse des alpha-2-globulines retrouvée à plusieurs reprises, l'existence à la ponction-biopsie rénale d'un épaississement très discret de la membrane basale, ont fait supposer qu'il s'agissait d'une néphropathie membraneuse au début. Dans ces conditions, un essai de traitement au cortancyl 2 mg/kg/jour a été fait pendant

trois semaines. Or, ce traitement s'est soldé par un échec. Le traitement fut arrêté et l'enfant part dans sa famille en mars 1961.

Un deuxième bilan a été pratiqué en juin 1961, neuf mois après le début de l'albuminurie : l'enfant présente toujours une albuminurie permanente autour de 1 g et 1,50 g par 24 heures. L'urogramme : 1 560 hématies/mn - urée : 0,15 - cholestérol : 1,75 g - protéines : 68 - S/G : 1,83 - électrophorèse à peu près normale. Albumine : 60 %, alpha-1-globuline : 2,65 %, alpha-2 : 12,3 %, bêta : 11,2 %, gamma : 13,9 %.

CONCLUSIONS

1°) Malgré les progrès thérapeutiques de ces dernières années, le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant reste une affection sévère.

— l'étiologie exacte est par définition encore inconnue.

— des études remarquables basées sur biopsie rénale et ponction-biopsie ont été faites en microscopie optique et électronique et ont précisé les lésions de début caractérisées par une rétraction des prolongements des cellules épithéliales appliquées contre la basale des capillaires glomérulaires, puis dans un deuxième temps un épaissement de la basale.

— les syndromes clinique et biologique ont été bien précisés. Cependant il reste beaucoup d'inconnus dans la physiopathologie de la néphrose.

— la thérapeutique comporte essentiellement des prescriptions diététiques (régime bien équilibré et apport protéique correct), de l'antibiothérapie et de la corticothérapie de façon précoce intense, prolongée, la posologie et la durée du traitement discontinu devant être adaptée à chaque cas.

Les néphroses apparemment résistantes à ce traitement peuvent bénéficier de spirolactone en cas de taux élevé de l'aldostéronurie.

Le pronostic général du syndrome néphrotique s'est amélioré de 1951 à 1961.

La découverte de nouveaux moyens puissants en antibiothérapie, la corticothérapie précoce continue puis discontinuée et une connais-

sance meilleure des désordres électrolytiques sont les raisons essentielles de l'amélioration du pronostic immédiat.

La corticothérapie permet aux enfants une vie beaucoup plus normale pendant leur maladie et une diminution de la durée des poussées œdémateuses.

Il existe une amélioration du pourcentage des survies depuis la corticothérapie mais le pronostic lointain en fonction de cette thérapeutique ne peut encore être apprécié en raison du recul insuffisant.

VU: LE DOYEN,

H. HERMANN.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,

M. BERNHEIM.

Vu et permis d'imprimer:

Lyon, le 29 septembre 1961.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

P. LOUIS.

BIBLIOGRAPHIE

1. R. BERNARD, P. P. MAESTRAFFI et P. GASTERET. — L'acétazolamide facteur déclenchant de la diurèse dans la néphrose lipéidique. *Pédiatrie*, Lyon, 1957, 12, n° 1, pp. 92-95.
2. René BERNARD et coll. — Avantages d'une thérapeutique prolongée et continue des syndromes néphrotiques de l'enfant (à propos de 50 observations). *Annales de Pédiatrie*, SHP, 1960, 36, n° 24, p. 283-293.
3. M. BERNHEIM, M. BERGER et RONIN (Mme). — Etude de la fonction thyroïdienne au cours de la néphrose lipéidique. *La Semaine des Hôpitaux de Paris. Annales de pédiatrie*, 1960, 36, n° 25, pp. 898/P. 166-910/P. 178.
4. J. BERTRAND, J. MAITREPIERRE, Mlle B. LORAS. — Etude de la réponse surrénalienne à l'ACTH après un traitement prolongé par les dérivés cortisoniques associés ou non à l'ACTH ou au propionate de testostérone. *Revue Française d'Etudes Clin. et Biol*, 1960, p. 684-689.
5. E.C. BURKE. — Survival in a group of steroid treated nephrotic children. *Proc. Mayo clinic*, 1958, 33, 12.
6. J. CATHALA, C. POLONOVSKI et MAIN de SOISSIERE. — Perforations gastro-duodénales et corticothérapie prolongée de la néphrose lipéidique. *La Presse Médicale*, 1959, 67, n° 2, pp. 41-43.
7. D. CHARLTON. — The nephrotic syndrome. Observations of the effects of ACTH in 40 patients. *Acta Med. Scand.*, 1958, 161, 33.
8. W. Mc CRODY, M. RAPOPPORT. — Estimation of severity of nephrotic syndrome. *Pediatrics*, 1959, 23, p. 861.
9. J. CROSNIER, J. HAMBURGER. — Les néphroses lipéidiques. Evolution et pronostic. *La Presse Médicale*, n° 70, 1958, pp. 1581-1584.
10. J. CROSNIER, P. OUDEA et J.P. GRATAN. — Le traitement hormonal de la néphrose lipéidique. *Revue du Praticien*, 1959, 9, 641.
11. C.W. DAESCHNER et coll. — Management of the nephrotic syndrome with particular reference to the use of triamcinolone. *Journal of Pediatrics*, 1960, 56, n° 1, pp. 48-61.
12. D. DECHAVANNE. — La néphrose lipéidique chez l'enfant. Eléments de pronostic. Thèse Doctorat en Médecine. Lyon 1943, pp. 11-14.
13. R. DEBRE, J. MARIE, P. ROYER, B. LEVEQUE et L. KAPLAN. — Pronostic éloigné du syndrome néphrotique de l'enfant (à propos de 194 observations). *Annales de Pédiatrie*, SHP, 1960, 36, pp. 63-76.
14. J. FABRE, A.F. MULLER. — L'hyperaldostérénisme du syndrome néphrotique. *Lyon Médical*, 1958, n° 44, pp. 711-717.

15. D.S. FLEISHER, W. Mc CRORY et M. RAPOPPORT. — The effects of intermittent doses of adrenocortical steroids on the statural growth of nephrotic syndrome. **Journal of Pediatrics**, 1960, 57, n° 2, pp. 192-199.
16. R. FRANÇOIS. — La néphrose lipopidique chez l'enfant. Exposé au Symposium sur les maladies du rein chez l'enfant au Centre international de l'enfance. Février-mars 1961.
17. R. FRANÇOIS, M.-T. FREYCON (Mme), K. MATTA et RUITTON-UGLIENGO (Mme). — La néphrose lipopidique chez l'enfant. Son pronostic en fonction de la thérapeutique. **Revue Lyonnaise de Médecine**, à paraître ; **Revue Espagnole de pédiatrie**, à paraître.
18. D. FREITEL et J. LAGRUE. — Les troubles du métabolisme lipidique dans les syndromes néphrotiques. **La Revue du Praticien**, février 1959, 9, 6, pp. 633-640.
19. E. GALAN et coll. — Effets de la corticotrophine et des stéroïdes sur-rénaliens sur les aspects cliniques, biochimiques et histologiques du syndrome néphrotique chez l'enfant. 9^{me} Congrès International de Pédiatrie, Montréal, juillet 1959.
20. E. GALAN. — Needle biopsy in children with nephrosis. **Pediatrics**, 1957, 20, pp. 610-625.
21. E. GALAN. — Nephrosis in children. **Am. J. Dis. Child.**, 1949, 77, 328.
22. S.C. HOOFT et coll. — Reversible glucoaminophosphaturia in a child with lipid nephrosis. **Helvetica Paediatrica acta**, 1959, 14, n° 1, pp. 1-12.
23. C. HOOFT et coll. — Etude comparative de 77 cas de néphrose lipopidique traités avant et après l'emploi de l'ACTH et des corticoïdes. **Acta Pediatrica Belgica**, 1960, 14, n° 3, pp. 105-132.
24. M. JEUNE, B. SALLE, R. PUGEAUT et S. BONNEFOY (Mme). — A propos d'une néphrose lipopidique pure de l'enfant traitée par une spirolactone. **Lyon Médical**, n° 21, mai 1961, pp. 1179-1183.
25. J.L. KOHN. — Nephrotic syndrome of childhood. **American j. of Dis. of Children**, sept. 1960, 100, pp. 91-97.
26. J.L. KOHN et coll. — Lipoid nephrosis in children. **American j. Dis. of Children**, 1952, 83, n° 1, pp. 87-91.
27. G. LAGRUE, J.L. FONTAINE et coll. — Traitement des syndromes néphrotiques par les moutardes azotées. **Semaine des Hôpitaux de Paris**, mars 1961, 37, n° 13, pp. 781-790.
28. G. LAGRUE. — Biochimie des syndromes néphrotiques. **Presse Médicale**, 1960, 68, n° 2, pp. 33-36.
29. G. LAGRUE. — Néphrose lipopidique et syndromes néphrotiques. **La Vie Médicale**, 39, avril 1958, pp. 457-478.
30. K. LANGE et coll. — Prolonged intermittent steroid therapy for nephrosis in children and adults. **J.A.M.A.**, 1958, p. 377.
31. K. LANGE, E. WASSERMAN et L.S. SLOBODY. — Prolonged intermittent steroid therapy for nephrosis in children and adults. **J.A.M.A.**, 1958, 168, 377.
32. D. LAWSON, A. MONCRIEFF et W. PAYNE. — Néphrose infantile. Quarante années d'études. **Arch. of Dis. in Childhood**, 1960, 35, n° 180, pp. 115-126.
33. M. LELONG, J. VIALATTE, P. CANLORBE et coll. — La biopsie rénale chirurgicale dans les syndromes néphrotiques de l'enfant. **Archives françaises de Pédiatrie**, 1960, 17, pp. 1-13.
34. M. LELONG et coll. — La biopsie rénale chirurgicale dans les syndromes néphrotiques de l'enfant. **Arch. Fr. de Pédiatrie**, 1960, 17, n° 1.
35. LUETSCHER. — Excretion of aldosterone in normal children. Symposium on Adrenal Function in infants and children, New-Yor, Grune et Stratton, pp. 161-165.

36. J. MARIE, P. ROYER et B. LEVEQUE. — Le syndrome néphrotique familial de l'enfant. *Annales de Pédiatrie*, SHP, 1960, 36, p. 76-84.
37. F.M. MATEER, F.A. WEIGAND, L. GEENMAN, C.J. WEBER, G.A. KUNKEL et T.S. DOMOWSKI. — Corticotrophia therapy et nephrotic syndrom. *Am. j. Dis. child.*, 1957, 93, 591.
38. MOURIQUAND, BERNHEIM, PUIG et CREVAT. — Œdèmes néphro-siques et néphrose lipoïdique chez l'enfant. *Archives de Médecine des enfants*, 1929.
39. W.J. OLIVER. — Sequence of change of immunochemically determined albumin in serum during steroid-induced remission in nephrosis. American Society for Pediatrics research, mai 1960. Résumé publié dans *American j. of Dis. of Child.*, 1960, 100, n° 4, p. 201.
40. PACHIOLI et coll. — Le pronostic de la néphrose lipoïdique traitée par les hormones stéroïdes en cures discontinues et prolongées. Considérations sur 41 cas traités en 6 ans. *Arch. Fr. de Pédiatrie*, 1959, 14, pp. 915-918.
41. PEHU et ROUJIER (Mlle). — Syndrome de néphrose lipoïdique ayant succédé à une néphrite aiguë chez un enfant de 4 ans. *Lyon Médical*, 7 nov. 1933.
42. François POTTON. — Etude critique des néphropathies hydropigènes (néphrites et néphroses). *Thèse* Lyon, 1954.
43. Cl. REGNIER. — Etude histologique et électronique du rein normal et pathologique de l'enfant. *Thèse* Doctorat en Médecine, 1959. Toulouse, n° 82, pp. 43-71.
44. Cl. REGNIER et H. BOUISSOU. — Les syndromes néphrotiques de l'enfant. Corrélations cliniques et anatomiques par étude simultanée au microscope optique et électronique. *Arch. Fr. de Pédiatrie*, 1960, 17, n° 5, pp. 629-647.
45. RILEY et coll. — Nephrosis in Childhood. *J. of Chronic Diseases*, 1956, p. 640.
46. P. ROYER. — Cours de néphrologie de l'enfant. Centre International de l'enfance. Paris, 1961, pp. 51-82.
47. Judith SAFFRAN and coll. — Mechanisms of hyperlipemia in experimental nephrosis. *The J.C.I.*, 1959, 38, n° 10, pp. 1717-1724.
48. E. SCHARZ-TIENE. — Modifications des systèmes enzymatiques du rein dans la néphrose expérimentale du rat. *Pédiatrie*, 1956, 9, n° 2, pp. 245-251.
49. SERENI F. — La funzionalita del tubulo renale prossimale nella sindrome nefrotica. Modalita di escrezione degli aminoacidi, del fosforo e del glucosio. *Minervica Medica*, 1958, n° 3, pp. 159-165.
50. R. SOREL, A. BARDIER, H. BOUISSOU, A. DALOUS et Cl. REGNIER. — L'apport de la microscopie électronique dans les syndromes néphrotiques de l'enfant. *Arch. Fr. de Pédiatrie*, 1960, 17, n° 2, pp. 261-269.
51. STANBURY S. — Defects of renal tubular function in the nephrotic syndrome. Observations on a nephrotic child with aminoaciduria, glycosuria, polyuria, tubular acidosis and potassium depletion. *Quarterly journal of Medicine* (London), 1957, 26, n° 101, pp. 7-30.
52. G.B. STICKLER. — Renal tubular dysfunction complicating the nephrotic syndrome. *Pediatrics*, 1960, 26, n° 1, pp. 75-85.
53. TORICELLI. — *Documentation scientifique* Guilgoz n° 50, 1960. La modification du pronostic de la néphrose lipoïdique depuis l'avènement de la thérapeutique hormonale.
54. P. VERLIAC, R. BASTIN, Cl. GUILBE et Mlle BAROIS. — Enfant de 3 ans ayant un syndrome néphrotique traité depuis sept mois par une

- spiro lactone. Société Médicale des Hôpitaux, séance du 14 octobre 1960. **Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôpitaux**, Paris, n° 27-28, p. 926, 1960.
55. VERNIER. — Chronic renal disease in children. **American J. of Dis. of Children**, 1958, 96, p. 306.
56. H.G. WORTHEN, R.L. VERNIER et R.A. GOOD. — Infantile nephrosis; clinical, biochemical and morphologic studies of the syndrome. **Amer. J. of Dis of Childen**, décembre 1959, 98, pp. 731-748.
57. H.G. WORTHEN et coll. — Evaluation of adrenocortical active hormone therapy in childhood nephrosis. American Pediatrics Society 1955. Résumé publié dans **American J. of Dis. of Child.**, 1955, 90, n° 5, p. 534.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	15
HISTORIQUE	16
CHAPITRE PREMIER: Etiologie	17
CHAPITRE II: Anatomie pathologique	23
CHAPITRE III: Signes cliniques et biologiques	27
CHAPITRE IV: Physiopathologie du syndrome néphrotique	34
CHAPITRE V: Traitement	38
CHAPITRE VI: Pronostic	49
CHAPITRE VII: Observations	59
CONCLUSIONS	105
BIBLIOGRAPHIE	107

